This is a digital copy of a book that was preserved for generations on library shelves before it was carefully scanned by Google as part of a project to make the world's books discoverable online.

It has survived long enough for the copyright to expire and the book to enter the public domain. A public domain book is one that was never subject to copyright or whose legal copyright term has expired. Whether a book is in the public domain may vary country to country. Public domain books are our gateways to the past, representing a wealth of history, culture and knowledge that's often difficult to discover.

Marks, notations and other marginalia present in the original volume will appear in this file - a reminder of this book's long journey from the publisher to a library and finally to you.

Usage guidelines

Google is proud to partner with libraries to digitize public domain materials and make them widely accessible. Public domain books belong to the public and we are merely their custodians. Nevertheless, this work is expensive, so in order to keep providing this resource, we have taken steps to prevent abuse by commercial parties, including placing technical restrictions on automated querying.

We also ask that you:

+ *Make non-commercial use of the files* We designed Google Book Search for use by individuals, and we request that you use these files for personal, non-commercial purposes.
+ *Refrain from automated querying* Do not send automated queries of any sort to Google's system: If you are conducting research on machine translation, optical character recognition or other areas where access to a large amount of text is helpful, please contact us. We encourage the use of public domain materials for these purposes and may be able to help.
+ *Maintain attribution* The Google "watermark" you see on each file is essential for informing people about this project and helping them find additional materials through Google Book Search. Please do not remove it.
+ *Keep it legal* Whatever your use, remember that you are responsible for ensuring that what you are doing is legal. Do not assume that just because we believe a book is in the public domain for users in the United States, that the work is also in the public domain for users in other countries. Whether a book is still in copyright varies from country to country, and we can't offer guidance on whether any specific use of any specific book is allowed. Please do not assume that a book's appearance in Google Book Search means it can be used in any manner anywhere in the world. Copyright infringement liability can be quite severe.

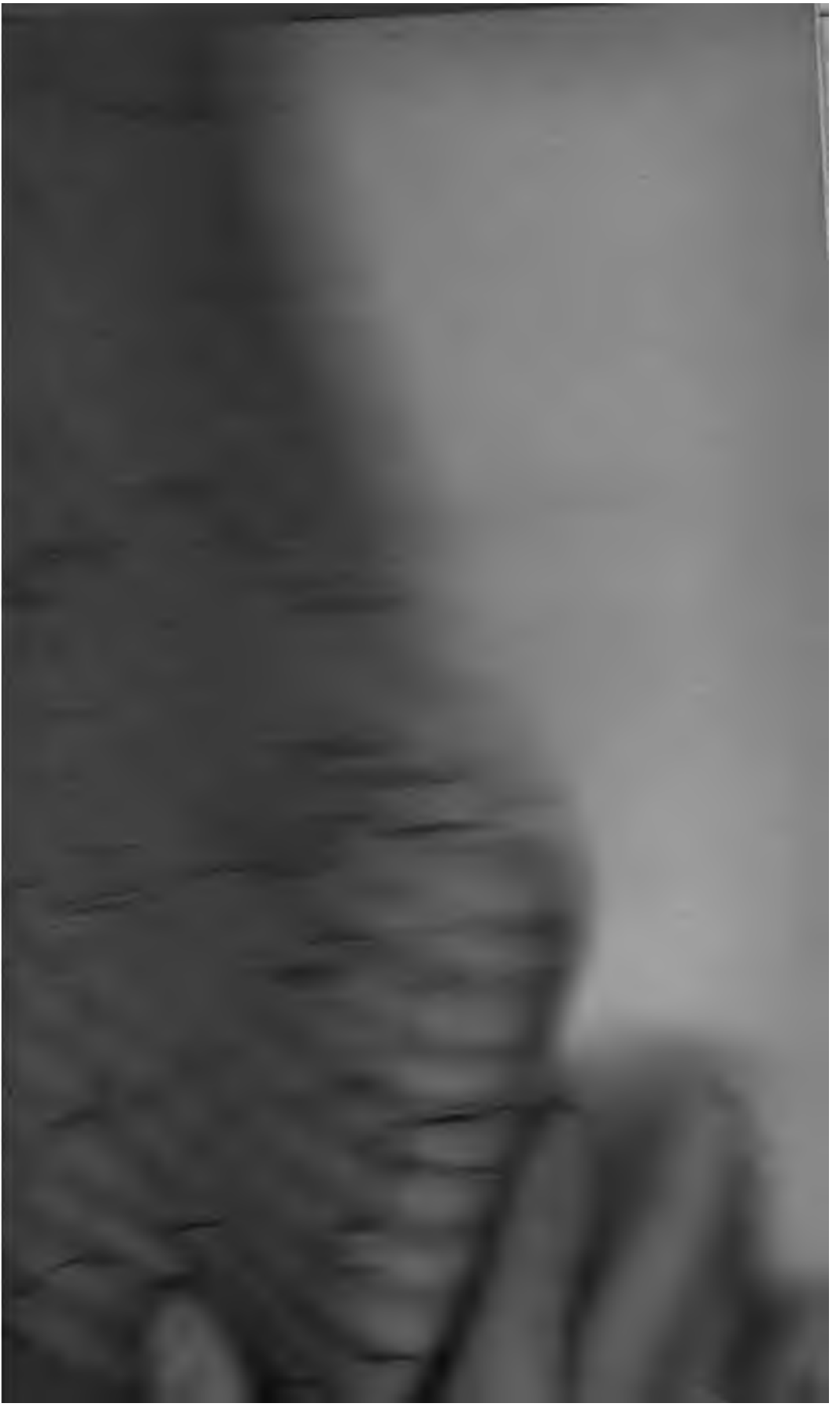
About Google Book Search

Google's mission is to organize the world's information and to make it universally accessible and useful. Google Book Search helps readers discover the world's books while helping authors and publishers reach new audiences. You can search through the full text of this book on the web at `http://books.google.com/`

L

MEDICAL

CHARLES GA



TRAITÉ

DES

MALADIES DE L'ENFANCE

TOME QUATRIÈME

CONDITIONS DE LA PUBLICATION

La deuxième édition du Traité des Maladies de l'Enfance est publiée en cinq volumes, paraissant à des intervalles rapprochés.

Chaque volume est vendu séparément, et le prix en est fixé selon l'étendue des matières.

Les tomes I, II, III et IV sont vendus séparément 22 francs.

Il est accepté des **Souscriptions** à la 2e édition du *Traité des Maladies de l'Enfance* à un **prix à forfait**, quels que soient l'étendue et le prix de l'ouvrage complet. — Ce prix est jusqu'à la publication du tome V fixé à 100 francs.

Sont considérés comme *souscripteurs* tous ceux qui s'engagent à retirer régulièrement les volumes au fur et à mesure de leur publication.

Il ne leur est demandé aucun versement d'avance. Ils paieront chaque volume au prix marqué, et le dernier leur sera facturé de telle sorte que le prix de la souscription ne soit en aucun cas dépassé.

On souscrit à la Librairie Masson et Cie
et chez tous ses Correspondants, en France et à l'Étranger

Octobre 1904.

52523. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.

TRAITÉ

DES

MALADIES DE L'ENFANCE

DEUXIÈME ÉDITION

PUBLIÉE SOUS LA DIRECTION DE MM.

J. GRANCHER
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Membre de l'Académie de médecine,
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades,
Médecin honoraire des Dispensaires pour enfants
de la Société Philanthropique.

TOME QUATRIÈME

PAR MM.

J. COMBY. — A. BAGINSKY. — E. DUPRÉ. — MÉRY. — ARMAND-DELILLE
CROZER-GRIFFITH. — SCHLOSSMANN. — JOHANNESSEN
RICHARDIÈRE. — A. MOUSSOUS. — ROCAZ. — D'ASTROS. — HAWTHORN
GUTZMANN. — CHASLIN. — ROUSSEAU. — J. THOMSON
SAINT-PHILIPPE. — MOIZARD. — CH. LEROUX. — BÉZY. — P. SIMON
ESCHERICH. — SOLTMANN. — HAUSHALTER. — AUSSET. — J. HALLÉ
CARRIÈRE. — MARTINEZ VARGAS. — DAVEL. — GONZALEZ ALVAREZ
JACQUET. — J. RENAULT. — HULOT. — BAUMEL. — R. MILLON
W. DUBREUILH. — JEANSELME. — SABOURAUD

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1905

Droits de traduction et de reproduction réservés

T76
v.4
1905

COLLABORATEURS

MM.

Albarran (J.), agrégé, chirurgien de l'hôpital Hérold.
Arzoz Alfaro, médecin des hôpitaux de Buenos Aires.
Alvarez (Gonzalez), médecin des hôpitaux de Madrid.
Apert, médecin des hôpitaux de Paris.
Armand-Delille, chef de clinique infantile à la Faculté de Paris.
Arraga, directeur de l'hôpital des Enfants de Buenos Aires.
Ashby (H.), médecin de l'hôpital d'Enfants de Manchester, maître de conférences à l'Université Victoria.
Astros (d'), professeur de clinique infantile à l'Ecole de Marseille.
Audéoud, privat-docent de pédiatrie à l'Université de Genève.
Auscher, ex-chef de clinique de la Faculté de Paris.
Ausset, professeur de la Faculté de Lille.
Avendaño, médecin des hôpitaux de Buenos Aires.
Aviragnet, médecin des hôpitaux de Paris.
Baginsky (Ad.), professeur et directeur de l'hôpital d'Enfants Empereur et Impératrice Frédéric (Berlin).
Ballantyne (J.-W.), F. R. C. P., Edinburgh.
Barbier, médecin de l'hôpital Hérold (Enfants-Malades).
Barlow (Sir Th.), Bart., médecin de la maison du roi et de l'University Coll. Hospital, médecin consultant de l'hôpital d'Enfants de Great Ormond street.
Baumel, professeur de clinique infantile à l'Université de Montpellier.
Bézy, professeur de clinique infantile à la Faculté de Toulouse.
Bókay (J.), professeur et directeur de l'hôpital d'Enfants Stéphanie (Budapest).
Boulay (M.), ex-interne des hôpitaux de Paris.
Branca, agrégé de la Faculté de Paris.
Broca (A.), agrégé, chir. de l'hôpital des Enfants-Malades.
Brun (F.), agrégé, chirurgien de l'hôpital des Enfants-Malades.
Brun (de), professeur de clinique à la Faculté de Beyrouth.
Carrière, agrégé, chargé de cours de clinique infantile à la Faculté de Lille.
Centeno (A.), agrégé, directeur de l'hospice des Enfants-Trouvés (Buenos Aires).
Chaslin, médecin de l'hospice de Bicêtre.
Combe, professeur à la Faculté de Lausanne.
Comby (J.), médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
Concetti (L.), professeur de clinique infantile à l'Université royale de Rome.
Cranwell, chirurgien des hôpitaux de Buenos Aires.
Cuvillier, directeur de la clinique oto-laryngologique de l'hôpital des Enfants-Malades.
Dauchez, ex-chef de clinique infantile de la Faculté de Paris.
Davel, chef du service des maladies infectieuses à l'hospice des Enfants-Trouvés de Buenos Aires.
Delanglade, professeur à l'École de médecine de Marseille.
Delcourt, agrégé de la Faculté de Bruxelles.
Démelin, agrégé, accoucheur des hôpitaux de Paris.
Dubreuilh (W.), médecin des hôpitaux de Bordeaux.
Duflocq, médecin des hôpitaux de Paris.
Dupré (E.), agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.
Epstein (A.), professeur de clinique infantile à l'Université de Prague.
Escherich, professeur de clinique infantile à l'Université de Vienne.
Fede (Fr.), professeur de clinique infantile à l'Université royale de Naples.
Félizet, chirurgien de l'hôpital Bretonneau.
Fischl (R.), privat-docent à l'Université de Prague.
Forgue, professeur à la Faculté de médecine de Montpellier.
Gastou, ex-chef de clinique dermatologique à la Faculté de Paris.
Gillet, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Glover, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Grancher (J.), professeur de clinique infantile à la Faculté de Paris.
Griffith (Crozer), professeur de clin. des maladies des Enfants à l'Université de Pensylvanie.
Guillemot, ex-chef de clinique infantile à la Faculté de Paris.
Guinon, (L.), médecin de l'hôpital Trousseau.
Gutzmann, docteur-médecin à Berlin.

41073

COLLABORATEURS DE L'OUVRAGE

MM.

Hallé (J.), ex-chef de clinique infantile à la Faculté de Paris.
Haushalter, agrégé, médecin des hôpitaux de Nancy.
Herrera Vegas, chirurgien des hôpitaux de Buenos Aires.
Hirschsprung, professeur de pédiatrie à Copenhague.
Hontang, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Hulot, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Hutinel, professeur, membre de l'Académie de médecine, médecin de l'hospice des Enfants-Assistés.
Jacobi (A.), professeur de pédiatrie à l'Université Columbia, New York.
Jacquet, médecin des hôpitaux de Paris.
Jalaguier, agrégé, chirurgien de l'hospice des Enfants-Assistés.
Jeanselme, agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.
Johannessen, professeur de clinique infantile à la Faculté de Christiania.
Lermoyez, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
Leroux (Ch.), médecin en chef du dispensaire d'enfants Furtado-Heine (Paris).
Leroux (H.), médecin de l'hôpital Saint-Joseph (Paris).
Lesage, médecin de l'hôpital Hérold (Enfants-Malades).
Lesné, médecin des hôpitaux de Paris.
Lynch (Ricardo), médecin des hôpitaux de Buenos Aires.
Martin (L.), directeur de l'hôpital Pasteur.
Méry, agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.
Millon (R.), médecin des dispensaires d'Enfants de la Société Philanthropique.
Moizard, médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
Moncorvo, directeur de la Policlinique infantile (Rio-de-Janeiro).
Monti (A.), professeur de pédiatrie à l'Université de Vienne.
Morquio (Luis), professeur de clinique infantile à l'Université de Montevideo.
Moure, chargé de cours à la Faculté de Bordeaux.
Moussous (A.), professeur de clinique infantile à la Faculté de Bordeaux.
Mussy, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Netter (A.), agrégé, médecin de l'hôpital Trousseau.
Nobécourt, chef de laboratoire à l'hospice des Enfants-Assistés.
Northrup, professeur de pédiatrie, Bellevue hospital (New York).
Oddo, médecin des hôpitaux de Marseille.
Pagniez, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Paquy, chef de clinique obstétricale à la Faculté de Paris.
Pfaundler, professeur de clinique infantile à l'Université de Graz.
Piéchaud, professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de Bordeaux.
Potier, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Poussou, chirurgien des hôpitaux de Bordeaux.
Queyrat, médecin des hôpitaux de Paris.
Renault (J.), médecin des hôpitaux de Paris.
Rénon, agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.
Richardière, médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
Rocaz, médecin des hôpitaux de Bordeaux.
Sabouraud, ex-interne des hôpitaux de Paris.
Saint-Philippe, agrégé, médecin de l'hôpital d'Enfants de Bordeaux.
Schlossmann, professeur de pédiatrie à l'Université de Dresde.
Seitz, professeur de pédiatrie à l'Université de Munich.
Sevestre, membre de l'Académie de médecine, médecin de l'hôpital Bretonneau.
Simon (P.), professeur à la Faculté de Nancy.
Soltmann, professeur de clinique infantile à l'Université de Leipzig.
Thiercelin, chef de clinique à la Faculté de Paris.
Thomson, médecin de l'hôpital d'enfants d'Edinburgh.
Valude, médecin de l'hospice des Quinze-Vingts.
Vargas (Martinez), professeur de pédiatrie à l'Université de Barcelone.
Variot, médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
Veau, ex-interne, médaille d'or, prosecteur à la Faculté de Paris.
Viñas (Marcelo), médecin de l'hôpital d'Enfants de Buenos Aires.
Weill, professeur de clinique infantile à la Faculté de Lyon.
Wolberg (L.), médecin d'enfants à l'hôpital israélite de Varsovie.
Zuber, ex-chef de clinique infantile à la Faculté de Paris.

TRAITÉ

DES

MALADIES DE L'ENFANCE

TOME IV

CHAPITRE XV

SYSTÈME NERVEUX

I

MÉNINGITES AIGUËS NON TUBERCULEUSES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Le méningisme et la méningite séreuse, la méningite cérébro-spinale, la méningite tuberculeuse étant décrits séparément dans ce volume par différents collaborateurs, il ne me reste qu'à donner une étude sommaire des méningites aiguës banales, non tuberculeuses, qui peuvent survenir dans l'enfance primitivement, en pleine santé, ou secondairement, à la suite d'infections générales ou locales (grippe, fièvre typhoïde, pneumonie, otite, etc.).

Étiologie. — La méningite aiguë simple, non tuberculeuse, non épidémique, peut survenir d'emblée ou succéder à une cause banale (traumatisme, fracture du crâne, contusion, coup de soleil, etc. Cette méningite traumatique a une évolution rapide et n'offre pour le médecin d'enfants qu'un intérêt médiocre. Plus souvent la méningite aiguë est secondaire à une infection locale ou générale, à une otite avec mastoïdite, carie du rocher, à une septicémie d'origine plus lointaine. C'est à la suite des otites chroniques, des suppurations prolongées de la caisse du tympan, qu'on voit survenir tout à coup les complications cérébro-méningées. La propagation peut se faire de proche en proche par les trous de la base du crâne et notamment par le nerf auditif ou par le nerf facial. Ou bien c'est une sinusite qui a préludé à la méningite.

Le coryza chronique, l'ozène, les ostéopathies faciales de l'hérédo-

syphilis, les abcès orbitaires peuvent aboutir, par un mécanisme analogue, à la méningite ou à l'abcès du cerveau.

Nous en dirons autant de l'érysipèle de la tête, du phlegmon et des anthrax de la face qui peuvent s'accompagner de phlébite infectieuse, de sinusite crânienne, de méningite. A côté de ces méningites de voisinage et par propagation, il faut faire une place au moins aussi grande aux méningites qui résultent d'une septicémie généralisée et d'une infection sanguine. Au premier rang de ces causes infectantes se placent : la pneumonie, la fièvre typhoïde, la grippe, la septicémie puerpérale, etc.

C'est dire qu'on peut trouver et qu'on a trouvé, dans les méningites aiguës non tuberculeuses de l'enfance, les microbes les plus variés. La plupart de ces microbes sont pyogènes directement ou par association; ils déterminent rapidement une suppuration des méninges qui peut se cantonner à l'encéphale, mais qui se propage aussi volontiers à l'axe spinal, pour constituer une méningite cérébro-spinale, comme nous le verrons par l'exposé des principaux faits.

Si l'origine peut être diverse, les lésions, l'évolution, la terminaison ne varient guère et l'étude d'ensemble que nous voulons faire est ainsi pleinement justifiée.

Méningite à pneumocoques. — La méningite aiguë à pneumocoques peut se rencontrer chez les nouveau-nés et présenter alors une marche foudroyante.

Une fillette de six semaines, vue par Guinon (*Soc. méd. des hôp.*, 14 juin 1901), est prise de convulsions suivies de coma. Cette enfant a d'ailleurs une éruption hérédo-syphilitique. Le jour de son entrée à l'hôpital, la température ne dépassait pas 37°,4; le lendemain, elle monte à 40° et l'enfant succombe. La ponction lombaire avait donné un liquide trouble à polynucléaires. A l'autopsie, quoique les symptômes méningitiques n'eussent duré que 2 jours, le cerveau se montre entouré d'une couche purulente, plus épaisse au niveau des lobes frontaux et sphénoïdaux. Thrombose du sinus longitudinal et des veines afférentes. L'examen bactériologique et les cultures du pus donnent le pneumocoque; ce microbe est également trouvé dans le sang du cœur.

Plus tard la méningite pneumococcique peut s'observer soit primitivement, soit à la suite d'une localisation pulmonaire.

J'ai vu le 9 avril 1900 un garçon de 16 mois qui, à la suite d'une rhino-pharyngite compliquée d'otite puis de pneumonie à gauche (5 avril), présenta le 19 avril des convulsions localisées à droite et succomba le même jour. A l'autopsie, la convexité cérébrale apparut couverte d'une nappe de pus épais, à pneumocoques. Il n'y avait pas de tubercules. Thrombose des sinus, végétations de la valvule mitrale, foyer de pneumonie à la base gauche avec un abcès gros comme une noisette.

Chez un autre petit garçon, âgé de 18 mois (27 janvier 1902), j'ai constaté le tableau suivant : convulsions générales le 26 janvier, avec grimaces, cris; constipation sans vomissements. Le 27, hyperthermie (40°,5) et mort. Les symptômes méningitiques n'avaient pas duré 48 heures. A l'au-

topsie, nappe de pus épais et fibrineux sur toute la convexité cérébrale, rien à la base. Pas de tuberculose ni pneumonie. Culture pure de pneumocoques

Mêmes symptômes et mêmes lésions chez une fille de 3 ans 1/2 observée le 16 mars 1896.

Dans un autre cas, plus intéressant à cause de sa rareté, la ponction lombaire a permis à mon interne M. A. Léri de déceler le *pneumo-bacille de Friedländer*.

Il s'agissait d'une fillette de 3 ans entrée à l'hôpital le 22 novembre 1902. Au sein jusqu'à 18 mois, cette enfant a eu la rougeole à 2 ans 1/2. Le 20 novembre elle présente des vomissements, une épistaxis, de la constipation. Bientôt somnolence comateuse, sans raideur de la nuque. Le 27 novembre seulement apparaît la raideur de la nuque. La fièvre est élevée (40°); la raie méningitique est très nette. État comateux; mort le 5 décembre après 15 jours de maladie. La ponction lombaire a donné un liquide trouble qui ne contenait pas d'autres microbes que le pneumobacille de Friedländer.

On a décrit, en Angleterre, sous le nom de méningite basilaire simple (*basic meningitis*) une méningite aiguë des nourrissons dont la nature intime est encore entourée d'obscurité. Le docteur F. Still (*Brit. med. journ.*, 15 oct. 1898) en a donné une bonne description.

Cette méningite basilaire postérieure simple, non tuberculeuse, affectant aussi la moelle épinière (méningite cérébro-spinale) est assez fréquente, à Londres, dans les six premiers mois de la vie. Elle s'accuse par des frissons, de la fièvre, des convulsions, des vomissements, de la raideur de la nuque. La tête est portée en arrière, et c'est parfois le premier symptôme. Cette rétraction de la tête peut persister pendant des semaines; elle est parfois si prononcée que l'occiput touche les fesses. Parfois rigidité des membres inférieurs, cécité sans lésions inflammatoires de la papille, hydrocéphalie modérée. L'enfant maigrit et succombe en 6, 7 semaines, 3 mois, 4 mois. La guérison est possible. On peut distinguer 3 catégories : 1° cas mortels en 6 semaines à la phase aiguë, inflammatoire; 2° cas mortels en 3 ou 4 mois, à la phase hydrocéphalique; 3° cas curables.

Dans la première catégorie, on trouve un exsudat inflammatoire à la base du cerveau et autour de la moelle, et on peut confondre la maladie avec une méningite pneumococcique suppurée. Dans la seconde catégorie, il y a épaississement avec opacité de la pie-mère, et adhérences cérébello-médullaires, et on peut songer à la méningite tuberculeuse ou syphilitique.

On a trouvé, dans ces cas, un diplocoque intra ou extra-cellulaire, ressemblant au gonocoque, différent du diplocoque de Weichselbaum et du pneumocoque.

Dans 15 cas de méningite suppurée secondaire, le foyer primitif a été : pleurésie 9 fois, pneumonie 1 fois, endocardite 1 fois, colite membraneuse 1 fois, lésion du rocher 2 fois, érysipèle 1 fois.

Dans deux cas de méningite basilaire chez une fille de 17 mois (durée de la maladie 4 mois) et chez une fille de 9 mois (durée de la maladie

2 mois 1/2), le docteur Lazarus-Barlow (*Brit. med. journ.*, 21 sept. 1901) a trouvé le pneumocoque : diplocoques formant de courtes chaînes dans le bouillon, non décolorés par le gram, etc.

Si ces faits trouvent leur confirmation dans les observations ultérieures, la *basic meningitis* des nourrissons devrait rentrer dans la méningite à pneumocoques.

Méningite à streptocopes ou à staphylocoques. — Les méningites à streptocoques sont assez fréquentes chez les enfants de tout âge et nous en citerons quelques cas.

M. Eguise (*Dietskaïa Meditzina*, 1899) a vu, à l'hôpital Saint-Vladimir (de Moscou), une fillette de 4 ans présentant les symptômes suivants : perte de connaissance, tête renversée, hyperesthésie cutanée, douleurs cervicales et dorsales, rigidité de la colonne vertébrale, irrégularité de la respiration (48 par minute). Température oscillant entre 38°,4 et 40°. Mort au 7e jour malgré les bains chauds, les frictions hydrargyriques, le calomel. La ponction lombaire montra 10 centimètres cubes d'un liquide louche qui, cultivé, donna des colonies de streptocoques.

On peut rencontrer la méningite à streptocoques à la suite de la diphtérie, du croup. Le docteur P. Bacialli (*Gaz. degli osp. e delle clin.*, 20 avril 1902) en a rapporté des exemples. Au mois d'avril 1900, 4 enfants moururent à l'*Ospedale Maggiore* de Bologne, avec des symptômes méningés et septicémiques. La ponction lombaire donna des *streptocoques* dans 3 cas et des *pneumocoques* dans 1 cas. Dans ce dernier cas, il s'agissait d'une fille de 20 mois, reçue le 24 mars pour diphtérie, injectée, trachéotomisée. Le 6 avril, broncho-pneumonie; le 9, convulsions et mort. A l'autopsie liquide céphalo-rachidien trouble, œdème cérébral. Diplocoque par les cultures, l'examen bactériologique, l'inoculation aux animaux.

M. Audeoud (*Arch. de méd. des enfants*, 1900, page 159) a observé un cas de méningo-encéphalite à streptocoques chez un enfant de 18 mois, au cours d'une coqueluche. La pie-mère était très adhérente à la substance cérébrale. L'ensemencement a donné une culture pure de streptocoques.

J'ai pour ma part observé une méningite suppurée à streptocoques chez une fille de 4 mois 1/2 morte en une semaine après convulsions, raideur de la nuque, diarrhée verte (biberon). Nappe de pus à la convexité et à la base, pus dans les ventricules, etc. Streptocoques à l'état de pureté.

M. P. Guibal (*Presse médicale*, 16 sept. 1899) a recueilli, à l'hôpital maritime de Berck, une observation de méningite cérébro-spinale à streptocoques et staphylocoques chez une fillette de 5 ans atteinte de mal de Pott fistuleux. Le 1er avril l'écoulement s'était tari. Le 7, vomissements; le 8, céphalalgie, hyperesthésie, fièvre (40°,5), puis ventre rétracté, perte de connaissance, hyperthermie (41°), mort le 20.

A l'autopsie, on trouve une nappe de pus, recouvrant la convexité comme la base, engainant les nerfs crâniens, le bulbe, la moelle. Les cultures ont montré qu'il y avait association de streptocoques et de staphylocoques dorés. Pendant la vie, on avait cru à une méningite tuberculeuse.

Quelquefois la méningite est due au staphylocoque seul, comme en

témoigne une observation de MM. Netter et Josias (*Soc. des hôp.*, 5 mai 1899). Un garçon de 11 ans présente le 6 avril un état apoplectiforme avec perte de connaissance; au réveil, hémiplégie droite, épistaxis, vomissements. Le 13 avril, collapsus, incontinence des matières; le 14, opisthotonos; le 15, céphalalgie frontale, pouls 150; le 20, inégalité pupillaire; le 22, herpès labial. Le 24, on fait une ponction lombaire qui donne du pus. Mort.

A l'autopsie, on trouve une nappe de pus à la base, les ventricules dilatés par un liquide louche, le ganglion de Gasser droit entouré de pus, une nappe purulente sous la dure-mère rachidienne, surtout en arrière. L'examen bactériologique et les cultures ont donné le staphylocoque doré.

Méningite éberthienne. — La méningite à bacilles d'Éberth n'est pas très rare et peut causer des erreurs de diagnostic. Un garçon de 6 ans, observé par Hugot (*Lyon médical*, 22 janvier 1899), entre à l'hôpital le 24 mars après 6 jours de fièvre avec abattement, diarrhée, vomissements. On le trouve en proie à la torpeur avec céphalalgie violente, vomissements fréquents, etc. La langue est rouge sur les bords, blanche au milieu. Pas de taches rosées. La température atteint 40°,5. Le 26, perte de connaissance, cris, hyperthermie suivie d'abaissement exagéré (36°,3); diarrhée aqueuse et sanguinolente, incontinence d'urine, strabisme intermittent, tremblement, céphalalgie, raideur de la nuque, hyperesthésie cutanée. Le 28, on trouve le séro-diagnostic positif; mort subite le 1er décembre.

A l'autopsie, on découvre 5 ou 6 plaques de Peyer saillantes, avec hypertrophie des ganglions mésentériques, splénomégalie, etc. Le liquide céphalo-rachidien est trouble, la pie-mère infiltrée de pus. Pas de tuberculose. Bacilles d'Éberth par les cultures. Agglutination des bacilles par le liquide céphalo-rachidien du malade et par le sérum de deux autres typhoïdiques.

MM. Cruchet et Buard ont publié un cas intéressant de méningite cérébro-spinale à bacille d'Éberth (*Gaz. heb. des sc. méd. de Bordeaux*, 27 avril 1902). Il s'agissait d'un garçon de 13 ans 1/2, entré à l'hôpital le 13 février, après 15 jours d'une maladie caractérisée par : fièvre, céphalée, diarrhée, prostration. Amélioration, défervescence en lysis. Brusquement, le 2 mars, frissons, nausées et vomissements, 40°, myosis, rachialgie, raideur des membres (signe de Kernig), délire, convulsions. Le 3 mars, coma, pleurosthotonos, mydriase, respiration irrégulière, vomissements et constipation, hyperthermie. Par la ponction lombaire, on retire 12 cc. de liquide épais, verdâtre, purulent, qui donne des cultures de bacille d'Éberth. Mort le 15 mars.

Le Dr Wentworth (*Arch. of Ped.*, novembre 1899) soigne depuis 17 jours une fillette de 4 ans pour une fièvre typhoïde. Puis l'enfant est prise de stupeur, de convulsions, avec respiration de Cheyne-Stokes; le lendemain strabisme, raideur de la nuque, mort. Les symptômes cérébraux ont duré en tout 14 heures. Une ponction lombaire faite quelques heures avant la mort a donné un liquide trouble contenant des bacilles d'Éberth, sans bacilles tuberculeux. Les cultures présentaient la réaction agglutinante par le sérum de deux typhoïdiques.

[J. COMBY.]

Méningite grippale. — Il existe aussi une méningite grippale, à bacille de Pfeiffer, étudiée par le Dr Dubois dans sa thèse (Paris, 27 novembre 1902). Cette méningite, très grave, suppurative, envahissant les méninges spinales comme les cérébrales (méningite cérébro-spinale) est surtout fréquente chez les nourrissons (2 enfants de 4 à 7 mois). Elle ne peut être reconnue que par la ponction lombaire révélant dans le liquide céphalo-rachidien la présence des polynucléaires et du bacille de la grippe.

La méningite à bacilles de Pfeiffer avait été signalée chez un enfant de 16 mois par le Dr H. Meunier (*Soc. de biol.*, 6 janvier 1900). Cet enfant, vers le 10e jour d'une broncho-pneumonie, présente des convulsions à droite qui se généralisent ensuite. Il meurt, et, à l'autopsie, on trouve une méningite de la convexité avec membranes fibrineuses rappelant la méningite pneumococcique. Or l'examen bactériologique du pus montre des bacilles de la grippe en abondance, sans trace de pneumocoques. Depuis cette époque, d'assez nombreuses observations ont été rapportées.

Le Dr G. Caccia (*Riv. di Clin. Ped.* février 1905) a vu un garçon de 9 mois, au sein, pris de fièvre le 12 juin; le 14 parésie, du facial gauche; le 16, raideur de la nuque. Le 17, la ponction lombaire donne 35 cc. d'un liquide trouble. Le 19, 2e ponction qui donne 50 cc. de liquide semblable. Le 5 juillet, otorrhée gauche; le 7, 3e ponction lombaire (25 cc. de liquide trouble). Le 10 vomissements, convulsions épileptiformes limitées à droite. Le 15, cachexie. Le 22 octobre, amélioration; le 10 décembre, guérison. La fièvre a oscillé entre 38°,5, 39°, 40°. La culture a donné le bacille de Pfeiffer.

Le Dr G. Mya (*Riv. di Chim. Ped.*, juillet 1905, et *Gazz. degli osp.* 1er mars 1905) rapporte 4 cas de cette forme de méningite cérébro-spinale à bacille de la grippe. Il s'agit d'enfants très jeunes : 8 mois, 9 mois, un an. Chez tous, les symptômes méningitiques ont été très marqués : convulsions, raideur de la nuque, fièvre, etc. Dans tous ces cas, on a rencontré le bacille de Pfeiffer. Un des enfants seulement (garçon de 9 mois) guérit. A l'autopsie des autres, on a trouvé du pus à la base et à la convexité cérébrales, se prolongeant dans le canal rachidien.

D'après la thèse de M. Dubois, la méningite à bacille de Pfeiffer s'observerait de préférence chez les nourrissons, particulièrement ceux qui sont mal nourris et athrepsiques. Sur 9 observations, on compte 8 garçons. Les lésions sont cérébro-spinales. Le pus siège entre la dure-mère et la pie-mère, le plus souvent à la base, parfois à la convexité. Il peut être limité à un hémisphère. Donc, grande variabilité de lésions. Dans le canal rachidien, la méningite prédomine à la partie postérieure. Le liquide céphalo-rachidien est trouble ou purulent. Le pus est épais, mais il peut aussi être fluide et séreux.

La bactériologie seule permet de distinguer la méningite à bacille de Pfeiffer de la méningite à méningocoque ou à pneumocoque.

La symptomatologie au début est celle de la grippe; puis viennent les crampes, vomissements, raideur de la nuque, strabisme, convulsions, délire, etc. La durée moyenne est de 12 à 15 jours. Pronostic très grave.

Méningite colibacillaire. — On peut observer la méningite chez les

enfants nouveau-nés, soit à la suite d'infection puerpérale transmise *in utero*, par l'amnios, ou pendant l'accouchement, etc. Cette méningite suppurée est ordinairement à *streptocoques*. Cependant la méningite des nouveau-nés peut reconnaître une autre origine, la *colibacillémie*, si l'on en croit 5 observations de Fr. Scherer (*Jahrb. f. Kind.*, 1894) recueillies chez des nourrissons et une plus récente de M. L. Goldreich (*Jahrb. f. Kind.* 1902) relative à un nouveau-né de 2 jours, chez lequel on trouva une méningite suppurée par colibacille. Il y avait en même temps pleurésie, bronchite, ictère, etc. L'infection méningée s'était faite probablement par la voie hématogène. Ce n'est pas le seul exemple de méningite à colibacille.

En effet, dans un cas d'infection mixte par le streptocoque et le bactérium coli, MM. Sevestre et Gastou (*Soc. méd. des Hôp.*, 1898), ont trouvé une méningite suppurée contenant ce dernier microbe. MM. Nobécourt et du Pasquier (*Soc. de Pédiatrie*, 19 nov. 1902), de leur côté, ont vu une fillette de 7 mois prise de méningite au cours d'une gastro-entérite. L'examen du liquide céphalo-rachidien a révélé la présence de pus et de colibacilles.

L'enfant a d'ailleurs guéri.

L'exposé succinct que nous venons de faire abrégera la description didactique qu'il nous faut maintenant compléter.

Anatomie pathologique. — Les méningites aiguës suppurées, non tuberculeuses, de l'enfance, présentent des lésions plus considérables et plus étendues que celles de la méningite tuberculeuse. La dure-mère est le plus souvent tendue, injectée et ses sinus peuvent être le siège de coagulations (thrombo-phlébites). Quand cette membrane a été incisée, on trouve au-dessous d'elle une nappe de pus épais, jaunâtre, crémeux, qui recouvre la convexité à un degré que n'atteint jamais la tuberculose méningée. Une véritable calotte purulente cache les circonvolutions cérébrales et cérébelleuses. Parfois, il est vrai, il y a prédominance sur tel ou tel hémisphère, sur tel ou tel lobe. Mais la tendance à la diffusion et à la généralisation est habituelle. La base est parfois indemne, quoiqu'elle soit souvent recouverte de pus. Ce pus engaine aussi la protubérance, le bulbe, les nerfs à leur origine. Enfin il pénètre dans le canal vertébral, s'amassant surtout à la partie postérieure de la moelle. Le pus siège dans les espaces sous-arachnoïdiens et dans la pie-mère. Il inonde parfois les ventricules et rend le liquide céphalo-rachidien louche, trouble ou même franchement purulent. D'ailleurs on ne trouve pas, comme dans la méningite tuberculeuse, cette abondance excessive du liquide céphalo-rachidien, que le terme d'*hydrocéphalie aiguë* exprime si bien.

Dans quelques cas, la suppuration est moins avancée, elle fait même place à une inflammation séreuse ou séro-œdémateuse, qui constitue un mode un peu inférieur de réaction méningée, pouvant d'ailleurs reconnaître les mêmes causes (pneumocoques, bacilles d'Éberth, streptocoques, bacilles de Pfeiffer, etc.).

La pie-mère injectée et suppurée est souvent adhérente au tissu cérébral sous-jacent et ne peut en être détachée sans effraction. Il y a alors une

participation évidente de la corticalité cérébrale au processus, et le terme de méningo-encéphalite aiguë convient en pareil cas. Le degré, l'étendue, la profondeur des lésions varient d'ailleurs suivant l'intensité, la virulence, la durée de l'infection. Cependant on voit des cas foudroyants dans lesquels la suppuration semble s'être faite en quelques heures, alors que des cas à marche beaucoup plus lente n'ont entraîné qu'une faible suppuration. Aux lésions encéphalo-médullaires, il convient d'ajouter les altérations variables qu'on peut relever sur d'autres organes (oreille, poumon, intestin, etc.), suivant les causes initiales de la méningite.

L'examen bactériologique, qui doit toujours être fait, soit pendant la vie (ponction lombaire), soit après la mort, montrera les microbes pathogènes de la méningite, microbes qui, suivant les cas, seront le pneumocoque, le streptocoque, le staphylocoque, le bacille d'Éberth, le bacille de Pfeiffer, le colibacille, etc. Parfois il y aura une association de plusieurs microbes.

Symptômes. — La symptomatologie est très variée comme on l'a vu plus haut par le résumé des principales variétés. Tantôt la maladie est absolument foudroyante, l'enfant est pris de fièvre, de convulsions, de raideur de la nuque et il meurt en 48 heures. Tantôt l'évolution est simplement aiguë et les symptômes se déroulent à peu près dans le même ordre que ceux de la méningite tuberculeuse : céphalalgie, vomissements, constipation, etc. Le tout durant 8 jours, 15 jours, trois semaines. Tantôt enfin la marche est subaiguë ou même chronique, aboutissant en 6 semaines, 2 mois, 3 mois, à la terminaison fatale ou à la guérison constatée dans quelques cas.

Cependant il est à noter que, dans ces méningites aiguës infantiles, réserve faite des cas latents, véritables trouvailles d'autopsie, les phénomènes convulsifs, le délire, l'agitation tiennent une place beaucoup plus large que dans la méningite tuberculeuse, les phénomènes bulbaires étant au contraire souvent effacés ou absents. Cela tient à l'intensité de la réaction inflammatoire, et au siège de prédilection de la méningite sur la convexité des hémisphères. Mais, après une période plus ou moins longue de convulsions, de délire, de cris, d'agitation, le coma survient, bientôt suivi de mort. La raideur de la nuque et de la colonne vertébrale, le signe de Kernig sont souvent notés dans les observations. Les troubles oculaires, les paralysies sont plus rares que dans la méningite tuberculeuse.

La fièvre est en général très forte, elle atteint et dépasse 40°, surtout dans les périodes terminales; j'ai noté, une fois, dans un cas de méningite traumatique, 42°,5 axillaire. Le pouls est rapide et régulier, il peut aller à 120, 150, 160 par minute. La courbe thermique forme un plateau à faibles oscillations terminé par une grande ascension dans les cas mortels. Mais il peut y avoir des rémissions notables et d'assez longue durée.

J'ai noté souvent une grande hyperesthésie des téguments accompagnée d'irritabilité, de photophobie, de grincement de dents, de trismus. Mais ces symptômes n'ont rien de spécial à ces formes de méningites.

L'enfant, quand la maladie a une certaine durée, fond littéralement et présente une maigreur squelettique. Quand il guérit, il se rétablit lente-

ment et peut conserver des séquelles du côté de l'intelligence ou de la motilité : spasmes, contractures, paralysies spastiques, imbécillité, etc. Ces troubles révèlent un processus chronique de sclérose cérébrale, méningo-encéphalite, etc.

On a distingué, pour les cas aiguës, deux formes principales : la *délirante* qui se voit surtout dans la seconde enfance et qui, vu l'agitation extrême des malades, oblige parfois à les maintenir de force; la *convulsive* qui appartient surtout à la première enfance et se traduit par des convulsions répétées et inquiétantes.

Pronostic. — Le pronostic de toutes les variétés de méningites aiguës, quelle qu'en soit la cause, est des plus inquiétants. La mort est à redouter, et à bref délai, dans la plupart des cas. Cependant quelques malades guérissent, particulièrement ceux qui présentent la forme subaiguë, rémittente, chronique.

J'ai vu, il y a 10 ans, un enfant de 9 mois, au sein, guérir d'une méningite grippale des mieux caractérisées, malgré son intensité et sa marche aiguë. Mais l'enfant a conservé une paralysie spastique incurable et présente un développement insolite du crâne qui traduit chez lui une encéphalite consécutive.

Il ne faut pas oublier que beaucoup d'enfants soignés pour imbécillité, idiotie, athétose simple ou double, hémiplégie spasmodique, etc., ont présenté ces symptômes à la suite d'accidents aigus de méningite bien caractérisée dans la première ou dans la seconde enfance. Il y a donc une assez forte proportion de guérisons; mais ces guérisons ne sont que relatives et incomplètes.

Les seules méningites, ou à peu près, qui guérissent entièrement sont celles qui ne suppurent pas (méningites séreuses). Au point de vue du pronostic, l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien devra entrer en ligne.

Diagnostic. — Au point de vue du diagnostic différentiel entre les méningites aiguës simples et la méningite tuberculeuse, on a voulu faire jouer un grand rôle à l'examen du liquide céphalo-rachidien[1]. L'aspect du liquide retiré par la ponction lombaire peut donner déjà quelques indices; tandis qu'il est généralement clair dans la tuberculose méningée, il peut être trouble, jaune, verdâtre, purulent dans les méningites suppurées à diplocoques, à streptocoques, etc.

La recherche directe des microbes après centrifugation, les cultures, les inoculations aux animaux offrent encore plus de précision. Mais l'examen bactériologique immédiat est souvent négatif et les autres procédés, plus sûrs, demandent un certain temps pour conclure.

Quant au *cyto-diagnostic*, il figure parmi les procédés les plus sûrs et les plus estimés. On a dit que, dans la méningite tuberculeuse, il y avait toujours *lymphocytose*, tandis que, dans les autres méningites, il y avait *polynucléose*. Cette règle comporte des exceptions, car, sur 18 cas de

(1) Voir le mémoire de A. Lérí dans les *Archives de méd. des enfants*, août 1902, p. 449 : Des caractères du liquide céphalo-rachidien, etc.

méningite tuberculeuse examinés à ce point de vue, j'en ai trouvé 5 avec polynucléose. Par contre, certains auteurs ont signalé la lymphocytose dans la méningite pneumococcique, etc. Enfin, dans quelques cas, l'examen cytologique reste absolument négatif, malgré la présence indéniable d'une méningite.

La *cryoscopie* du liquide céphalo-rachidien ne donne que des résultats incertains et peu utilisables en clinique pour le diagnostic différentiel dont nous parlons. Mêmes réserves à faire pour l'examen chimique (dosage de l'*albumine* dans le liquide retiré par la ponction lombaire).

On a voulu faire jouer un rôle à la *perméabilité méningée*: en cas de méningite tuberculeuse, l'iodure de potassium ingéré se retrouverait dans le liquide céphalo-rachidien; dans les méningites bactériennes, il ne s'y trouverait pas. Or, mon ancien interne, M. A. Léri, aussi bien pour l'iodure de potassium que pour le bleu de méthylène, sur des malades de mon service, n'a pas pu vérifier cette perméabilité méningée qu'on croyait propre à la méningite tuberculeuse.

La méningite tuberculeuse étant écartée, et c'est le point important, il faut distinguer la méningite aiguë des simples réactions méningées (convulsions, délire, raideur) qui peuvent accompagner les maladies infectieuses. Les symptômes sont parfois des plus trompeurs, et il faut s'aider de la ponction lombaire pour arriver au diagnostic; encore n'est-ce pas un moyen infaillible.

Une jeune fille de 15 ans succomba au septième jour d'une fièvre typhoïde ataxo-adynamique, avant même que nous ayons eu le temps de confirmer le diagnostic par les procédés nouveaux d'investigation. Cette enfant, qui avait un délire effrayant, présentait de la raideur de la nuque et de toute la colonne vertébrale, avec signe de Kernig, etc. Ces phénomènes étaient si marqués que nous nous attendions à trouver les lésions macroscopiques d'une méningite cérébro-spinale. Or il n'y avait pas trace de lésions des centres nerveux : méninges intactes, liquide céphalo-rachidien non augmenté et d'apparence physiologique. Cerveau absolument sain, sans la moindre congestion. Bref, il y avait une discordance absolue entre les symptômes méningés constatés pendant la vie et le substratum anatomique relevé à l'autopsie.

Par contre les lésions typhoïdiques de l'intestin et de ses annexes étaient très manifestes : plaques muqueuses végétantes et ulcérées, follicules clos hypertrophiés et ulcérés, foie énorme, rate colossale, etc.

Ce cas répond complètement aux faits que Fritz avait réunis dans sa thèse sous le nom de *fièvre typhoïde à forme spinale*, qui se voit surtout chez les jeunes sujets.

Évidemment, ces symptômes ne sont pas explicables par une lésion méningée ou cérébrale qui manque absolument, mais bien par une intoxication des centres nerveux par le poison typhoïdique. Ces réactions méningées sont d'origine toxique et nullement de nature inflammatoire.

Dans d'autres cas, il est vrai, on peut trouver tous les degrés de la méningite : méningite séreuse, séro-œdémateuse, purulente, etc.

Les accès convulsifs épileptiformes, éclamptiques, qui marquent l'invasion des maladies infectieuses telles que la pneumonie, la scarlatine, la variole, la fièvre pernicieuse, chez les enfants prédisposés, ne doivent pas être confondus avec la méningite. Ils sont courts, ne se répètent pas après l'invasion et font rapidement place aux symptômes de la maladie principale. Mais cette entrée en scène est parfois trompeuse et on a assez de peine à distinguer parfois une *pneumonie à forme cérébrale* d'une véritable méningite.

L'*encéphalite aiguë* offre le même tableau que la méningite; elle pourrait d'autant moins en être distinguée qu'elle prête en quelque sorte tous ses symptômes à la méningite.

Les *hémorragies méningées* sont caractérisées par des contractures plutôt que par des convulsions.

Traitement. — La prophylaxie consiste à soigner, à aseptiser les foyers purulents qui peuvent être le point de départ de la méningite : otorrhée, coryza chronique, plaies de tête, etc.

Comme traitement de la méningite elle-même, il faut insister sur les calmants de la céphalalgie, du délire et de l'agitation : glace sur la tête en permanence, bains chauds répétés plusieurs fois par jour (à 38°). Les sangsues aux apophyses mastoïdes, les onctions avec l'onguent hydrargyrique, les lavements purgatifs, les bottes d'ouate sont à recommander. On fera la ponction lombaire dans un but diagnostique et curatif. En cas de méningite suppurée, des ponctions lombaires répétées ont paru favoriser la guérison. Chambre vaste, aérée, peu chauffée (16°), peu éclairée, sans bruit ni encombrement; diète lactée, tels sont les principaux points de l'hygiène thérapeutique à souligner.

[J. COMBY.]

II

MÉNINGITE CÉRÉBRO-SPINALE ÉPIDÉMIQUE

PAR ADOLF BAGINSKY

Professeur à l'Université de Berlin.
Médecin Directeur de l'Hôpital d'enfants Empereur et Impératrice Frédéric.

La méningite cérébro-spinale est une affection vraiment inflammatoire des méninges cérébrales et médullaires, avec dépôt de pus sur des parties qui paraissent atteintes par voisinage; elle a dans son mode d'extension le caractère d'une maladie infectieuse, qui par intervalles frappe de grandes agglomérations, quoiqu'elle ne paraisse guère transmissible d'un individu à l'autre et elle est produite comme l'ont montré les recherches des dernières années par des microbes.

Historique et épidémiologie. — L'histoire de la maladie, qui a été remarquablement retracée par Auguste Hirsch[1], est intimement liée à son épidémiologie suivie depuis les 40 dernières années du siècle précédent; des recherches rétrospectives ont montré que cette maladie était connue depuis bien plus longtemps, et qu'au moins au début du siècle dernier elle l'était déjà d'une façon assez satisfaisante pour ce qui est de ses caractères essentiels. En 1805, on voit régner à Genève et dans ses environs, de février jusqu'à avril, une maladie épidémique accompagnée de graves troubles cérébro-spinaux, qui a été décrite par Vieusseux[2]. Cette affection s'étend ensuite en 1814, à Grenoble et bientôt à Paris, et dans les années suivantes à Metz et dans le nord de l'Italie. A la même époque remonte la mention de son apparition aux États-Unis, où elle régna épidémiquement pendant un certain nombre d'années. En 1820, on a revu cette maladie dans le sud de la France et dans certains districts d'Allemagne et de l'Italie septentrionale. Après une dizaine d'années d'accalmie relative, la maladie éclate avec violence de nouveau en France (1837), à Bayonne et dans le département des Landes, à Foix, à Narbonne d'où elle prend une extension épidémique sur presque toute la France et, en 1841 et 1842, elle règne à Paris. L'épidémie dura jusqu'en 1842 en constituant toujours de nouveaux centres, aussi bien dans le nord que dans le sud de la France; elle frappa principalement les troupes des garnisons, les prisonniers, mais aussi la population civile et surtout les enfants. Tandis que jusqu'à cette époque la France et ensuite Alger avaient été les foyers de prédilection des épidémies, on voit la maladie, en 1840, envahir aussi d'autres contrées européennes, le Danemark, l'Espagne, l'Angleterre et aussi l'Allemagne, où on a vu des foyers épidé-

(1) Auguste Hirsch. *Handbuch der hist. geograph. Path.* Stuttgart, Ferd. Enke, 1886.
(2) Vieusseux. *Journ. gén. méd.* XI et *Med. chir. Zeit*, II, 1885.

indemnes. Elle y apparaît pour ainsi dire par bonds, comme le dit Hirsch, ne se confinant pas dans les rues commerciales, mais se montrant capricieuse et affectant une élection qu'on ne peut expliquer. Volontiers elle frappe, comme l'ont montré les épidémies françaises et américaines, des garnisons, des campements, et elle a une certaine analogie avec la diphtérie qui, comme on le sait, avait cette même propriété surtout dans les épidémies françaises du temps de Bretonneau. La durée des épidémies s'est montrée particulièrement variable; en règle générale, la maladie ne se comporte pas comme la grippe ou la diphtérie, ou même comme le choléra, en frappant en même temps toute une population, en s'étendant rapidement dans les maisons pauvres, pour décroître et disparaître plus ou moins vite, mais les épidémies se développent lentement, d'une façon trainante et durent ainsi assez longtemps, pour de temps en temps se ranimer fortement et s'étendre à toute une contrée. C'est ainsi que pendant plus de dix ans de grandes étendues de pays peuvent être visitées par la maladie. — Le moment de prédilection pour l'éclosion de l'affection est la période froide de l'année, surtout les mois d'hiver, sans que cependant il y ait une relation absolue avec la température et l'humidité. La Suède, la Russie, l'Allemagne, ont presque exclusivement des épidémies d'hiver ou en tout cas de printemps; l'Angleterre ne fait pas non plus exception à cette règle et en France d'après les données de Hirsch[1] on trouve, sur 65 épidémies, 24 d'hiver, 17 d'hiver et printemps, 9 de printemps. A Alger, sur 7 épidémies, il y en a eu 4 d'hiver, 3 d'hiver et printemps. L'Amérique aussi a eu surtout des épidémies d'hiver.

Si on peut donc admettre avec certitude que la saison froide est le vrai moment des épidémies, il est impossible de démontrer dans un cas donné que le froid, l'humidité, les vents, etc., ont pu amener le développement et la propagation de la maladie quand l'épidémie a éclaté, pas plus que la chaleur ne peut en arrêter les progrès; ainsi, différents auteurs (Lévy[2] en 1894, en France, Kotsonspulov[3] en 1868, en Grèce, Hirsch[4] en 1864, en Allemagne) ont soutenu que la morbidité augmentait même pendant les jours de chaleur ou au moins, comme le prétend Hirsch, n'était pas influencée directement par de basses températures.

Pas plus que par la température la maladie ne semble directement influencée par les enveloppements humides, par l'humidité du sol et les phénomènes souterrains. Lorsqu'elle est survenue dans des camps ou des garnisons, ce n'étaient pas l'état du sol, celui de l'eau ou d'autres conditions semblables qui pouvaient rendre compte du début de la maladie, mais plutôt certaines conditions biologiques. Le surmenage physique dans des conditions défectueuses d'alimentation et d'habitation dans des chambres mal aérées, sales, encombrées, ont paru prédisposer à la maladie, certainement elles ont une valeur étiologique; cependant elles n'en ont ici ni plus

(1) *Loc. cit.*, p. 397.
(2) Lévy. *Gaz. méd. de Paris*, 1894.
(3) Kotsonspulov. *Virchow's Archiv.*, 1871, band 52 et 57.
(4) Hirsch. *Loc. cit.*, p. 34.

ni moins que dans d'autres maladies infectieuses; ce sont ces mêmes conditions qui favorisent l'éclosion de la dysenterie, de la fièvre typhoïde, de la diphtérie dans les casernes; ce sont ces mauvaises influences générales qui préparent le terrain pour toutes les maladies épidémiques en général, sans avoir une grande influence spécifique sur une maladie déterminée.

L'épidémiologie moderne l'a bien compris et a attribué leur juste valeur à ces facteurs auparavant si souvent faussement incriminés.

On ne peut pas nier une certaine prédisposition créée par l'*âge*, quoique, dans les épidémies étendues, tous les âges finissent par être atteints. C'est toujours le jeune âge qui est le plus facilement frappé: ce fait s'est même manifesté au cours des grandes épidémies, et dans les cas sporadiques, comme ceux qu'on voit maintenant, ce sont les jeunes sujets qui sont atteints de préférence. Sachs, de New-York, rappelle que, d'après le travail statistique de Smith portant sur les cas de l'année 1883, sur 218 cas, il y en avait 57 au-dessous d'un an, 74 ayant de 1 à 5 ans, 55 ayant de 5 à 15 ans, tandis que les 32 cas restants étaient répartis sur les autres âges. D'après les revues statistiques de Berlin, je puis admettre que, si la méningite cérébro-spinale entre pour 0,11 dans la mortalité totale de l'année, il y en a 0,7 pour les sujets de la 1re à la 5e année; à partir de 30 ans, il n'y a plus de mortalité notée.

Parmi les 36 cas de cette maladie que j'ai observés en 10 ans à l'hôpital de l'Empereur et de l'Impératrice Frédéric, la moitié des malades, c'est-à-dire 18, avaient moins d'un an.

On ne voit pas de prédisposition pour le *sexe*, car, sur 36 cas, garçons et filles étaient également atteints.

Chez les enfants plus âgés il m'a semblé voir, comme l'ont avancé d'autres auteurs, qu'une certaine prédisposition était produite par les efforts corporels et intellectuels; ainsi j'ai vu une jeune fille américaine de 14 ans, d'ailleurs bien développée, qui s'adonnait avec passion à la culture musicale à Berlin et qui fit une infection sporadique à laquelle elle succomba, alors qu'on n'avait signalé aucune épidémie en ville.

La maladie est-elle plus facilement propagée par le séjour à l'*école*? C'est là un point qu'on ne peut guère établir d'après nos indications antérieures; ce ne serait pas invraisemblable par analogie avec d'autres maladies épidémiques, quoique, comme il a été dit déjà, on ne puisse faire la preuve d'une contagion directe de la maladie au moins dans les cas sporadiques; il est vrai qu'en temps d'épidémie, la contagion est sûrement prouvée, et elle est seule capable d'expliquer l'extension épidémique, et la question de la contagion possible par l'intermédiaire des cadavres se trouve soulevée dans la littérature médicale.

La question du véritable *agent pathogène* n'est pas encore tranchée; il y a encore bien des doutes à ce sujet; cependant on est arrivé, grâce aux recherches bactériologiques, à des données qui sont assez satisfaisantes. En 1887, Weichselbaum[1] décrivit dans 6 cas de méningite cérébro-spinale un

(1) *Weichselbaum's Fortschritte der Medizin*, 1887, nos 18, 19.

diplocoque, dont les faces aplaties sont adossées l'une à l'autre, et ont une forme ovalaire. Les cocci sont souvent groupés dans les cellules d'exsudat, de sorte que l'auteur proposait pour ces microbes le nom de *Diplococcus intracellularis meningitidis*; mais il montra en même temps que dans cette même maladie on observait aussi le Diplococcus Pneumoniae (Fraenkel)[1] (Diplococcus lanceolatus). Néanmoins il pensait pouvoir attribuer au premier décrit un rôle étiologique dans la méningite cérébro-spinale. A. Fraenkel, Foa et Bordoni, Uffreduzzi[2], Netter[3], avaient trouvé le pneumocoque dans la méningite cérébro-spinale. Une étude nouvelle et approfondie du diplocoque de Weichselbaum fut poursuivie par Jäger[4] et plus tard par Heubner[5]. Tous deux ont décrit ce diplocoque comme un microbe très différent de celui de la pneumonie, analogue au gonocoque, mais en différant entièrement dans ses propriétés biologiques et dans ses réactions colorantes. Ces deux ordres de constatations ont pu, depuis lors, être confirmés presque partout et la discussion qui semble encore très vive entre les auteurs est plutôt une question de priorité; on peut admettre comme certain ce fait que le diplocoque intracellulaire est très vraisemblablement le véritable agent pathogène de la méningite cérébro-spinale épidémique. J'ai moi-même, dans la plupart des cas de méningite cérébro-spinale sporadique que j'ai eu l'occasion d'observer, trouvé le méningocoque de Weichselbaum; cependant j'ai aussi quelquefois rencontré le pneumocoque. Est-on en état, comme le prétend Concetti[6], de déduire l'évolution de la maladie de la présence de l'un ou de l'autre de ces microbes? C'est là un point que je n'ai pas pu décider à cause du trop petit nombre de mes cas. Weichselbaum se croit en droit d'admettre que le méningocoque pénètre dans le corps de l'enfant par les narines et les sinus et par la caisse du tympan. Le méningocoque adhère d'ailleurs aux vêtements et aux autres objets, mais il est alors doué de peu de vitalité; cependant la transmission par les objets ne peut pas être exclue.

Anatomie pathologique. — Les lésions anatomo-pathologiques sont variables selon la durée de la maladie. Les cadavres des malades, qui ont succombé au bout de quelques heures, sont en général dans un bon état de nutrition; ils montrent de nombreuses taches cadavériques, le sang est de couleur sombre fluide. Les os du crâne sont très congestionnés, ainsi que les sinus. La dure-mère et la pie-mère sont aussi congestionnées et troubles; il n'y a pas encore de véritable exsudat ni de suppuration (Emminghaus). Dans les cas où la maladie s'est prolongée plus longtemps, les cadavres sont considérablement amaigris, voire même squelettiques; la peau présente quelquefois, outre les taches cadavériques, une teinte ictérique; les muscles

(1) A. Fraenkel. *Deutsche med. Woch.*, 1886, n° 15.
(2) Foa et Bordoni-Uffreduzzi. *Ibid*, 1886.
(3) *Ann. de méd. et chir. infant.*, 1898, n° VI et *Soc. méd. des hôp.*, 15, V, 1898.
(4) Jäger. *Zeitschr. f. Hyg.* Bd XIX, p. 351.
(5) Heubner. *Deutsche med. Woch.*, 1806, n° 27 et 1897. Bd XVI.
(6) Concetti. *Verhandl. der pediatr.* Sektion des internat. med. Kongres. in Paris, 1900. — Ajouter à cela la bibliographie des plus récents travaux dans le *Centralbl. f. Bakt.*, bd XXXIII, n° 7, où Weichselbaum, Albrecht et Jäger étudient la question. Voir aussi Heubner in *Jahrb. f. Kinderheilk.* Bd LVI, p. 359.

sont rouge sombre, mais la dure-mère est fortement congestionnée, de même que les sinus cérébraux. Après ablation de la dure-mère, on voit les circonvolutions cérébrales un peu aplaties; elles sont recouvertes d'abondantes masses de pus, aussi bien au niveau de la convexité qu'à la base du cerveau où le pus remplit les espaces sous-arachnoïdiens. On voit en général le pus s'étendre le long des vaisseaux, il forme en particulier à la base du cerveau une traînée jaune consistante, qui descend aussi le long du canal rachidien; quelquefois la masse du pus y est si considérable que la dure-mère spinale est tendue et qu'il y a de la fluctuation; on voit souvent aussi des masses analogues de pus dans le canal rachidien. Çà et là se voient sur la dure-mère des plaques hémorragiques. La surface du cerveau montre de la prolifération des cellules de la névroglie (encéphalite interstitielle); les ventricules cérébraux sont dilatés, remplis d'un liquide laiteux renfermant des globules de pus (Rudnew et Burzew). La surface de la moelle est plus rarement, mais cependant quelquefois aussi le siège d'une inflammation interstitielle.

Des traînées de pus s'étendent le long des gaines des nerfs crâniens dans l'orbite et vers l'oreille; les gaines des nerfs spinaux sont, elles aussi, remplies d'un exsudat purulent. Le cœur est flasque, les muscles sont en état de dégénérescence granuleuse. La rate est hypertrophiée, congestionnée; le foie est gros, congestionné ou bien son parenchyme est trouble et en état de dégénérescence finement granuleuse. Les reins sont troubles dans leur zone corticale, congestionnés dans leur substance médullaire; ils montrent des cylindres dans les canalicules urinaires. Les poumons sont en partie atélectasiés, en partie le siège d'une pneumonie catarrhale ou fibrineuse. La muqueuse bronchique est rouge; dans l'intestin il n'y a pas de lésion constante; par places on voit un notable gonflement des glandes. Dans quelques cas il y a des suppurations de tout le globe oculaire et de l'oreille interne.

Symptômes et évolution. — L'évolution de la maladie permet *grosso modo* de distinguer deux formes principales : 1° méningite suraiguë ou sidérante (méningite foudroyante); 2° méningite subaiguë. Une troisième forme, la forme abortive, est moins caractéristique dans ses manifestations, car elle montre en grande partie les symptômes de la deuxième forme mais atténués et d'une durée plus courte.

Méningite suraiguë ou sidérante. — Très brusquement, sans prodromes ni indice de malaise, les enfants sont saisis par le mal. La scène s'ouvre par un violent frisson ou des convulsions généralisées survenant brusquement. La connaissance disparaît vite ou ne reparaît plus à la suite des convulsions. Le pouls est misérable, les extrémités sont froides, la respiration est rapide, quelquefois aussi irrégulière. La tête est attirée en arrière, les muscles de la nuque sont raides, les pupilles sont dilatées ou inégales. Même en interpellant le malade à haute voix on ne le tire pas de sa stupeur; il n'y a non plus aucune réaction à la suite des excitations du tégument. Les arcades dentaires sont fortement serrées; les convulsions persistent, ou par moments cèdent, et le malade tombe dans le coma. Il y a des

cas où toute la scène dure juste six heures. Concetti incline à attribuer la rapide évolution de la maladie à l'action du diplocoque de Fränkel-Weichselbaum, assertion qui, à vrai dire, comme nous l'avons déjà énoncé, appelle des recherches ultérieures.

Méningite cérébro-spinale subaiguë. — Après des signes prodromiques peu manifestes, tels que légers troubles gastriques, fatigue, sommeil agité, ou même chez un sujet en bonne santé, brusquement surviennent avec des frissons une violente céphalée, des vomissements et de la fièvre. Tous les membres sont douloureux : les douleurs sont surtout marquées à la nuque et au dos. L'aspect des malades indique une profonde souffrance ; ils ont un aspect misérable. Les conjonctives sont injectées, la conjonctive oculaire est quelquefois rose ou rouge. La nuque se raidit, la tête est tirée en arrière et s'enfonce dans le thorax. Tous les mouvements sont douloureux ; même au repos il y a de violentes douleurs, qui, s'exaspérant momentanément, font pousser aux enfants des cris violents, et cela d'autant plus que dans quelques cas il y a dès ce moment des gonflements articulaires.

Le sommeil est troublé, agité, interrompu par des grincements de dents et du délire. Éveillés, les enfants montrent une perception obtuse. Les enfants plus âgés se plaignent de lourdeur de tête et de vertiges. Les organes des sens sont très facilement excitables ; le plus léger bruit, une vive lumière gênent les malades et provoquent un malaise. On voit survenir du strabisme, du ptosis, de légères parésies faciales, de l'inégalité pupillaire, phénomènes qui disparaissent au bout de quelque temps ; de temps en temps surviennent aussi des convulsions généralisées. L'amaigrissement des malades et la profonde pâleur augmentent ; autour de la bouche survient de l'herpès labial. La langue est humide, légèrement saburrale ; le ventre est rétracté. Le pouls est un peu accéléré, rarement ralenti et irrégulier. La respiration est assez rapide, souvent aussi irrégulière. Quelquefois il y a un violent délire avec une grande agitation.

Les malades sautent du lit et se promènent dans la chambre jusqu'à ce qu'ils s'affaissent. L'hyperesthésie des organes des sens qui existait au début a brusquement cédé. L'acuité visuelle est défectueuse, l'ouïe est troublée, quelquefois il y a une surdité absolue. Peu à peu se manifeste un état soporeux d'où il est difficile de tirer les malades en les appelant à haute voix et en excitant les nerfs cutanés. Le pouls augmente de fréquence, il devient filiforme, la respiration est irrégulière (souvent on voit le phénomène de Cheyne-Stokes), et la mort survient du 5e au 10e ou 14e jour de la maladie.

Mais ce n'est que dans un petit nombre de cas que l'évolution est relativement si rapide ; souvent le début se fait déjà plus lentement ; ainsi j'ai vu chez la belle jeune fille de 14 ans dont j'ai déjà parlé, se dérouler la maladie avec des vomissements, de la céphalée, des paresthésies, de l'hyperesthésie, du malaise général, jusqu'à ce que la maladie se dénonçât ouvertement par l'aphasie et la paralysie du côté droit avec de la raideur de la nuque, symptômes qui, cependant, présentèrent de fréquentes oscillations d'intensité et d'étendue. Ce n'est que plus tard qu'il survint un état de profonde somnolence, de la raideur de la nuque et enfin le tableau complet et bien

caractérisé de la maladie. Dans d'autres cas la maladie traîne en longueur; il y a alternance d'un mieux apparent et d'aggravation. Le sensorium reste intact ou à peu près, l'état psychique est profondément modifié, le malade est capricieux, maussade, pleurard; la raideur de la nuque est persistante et les enfants sont amaigris et abattus. Des paralysies, des contractures alternent, survenant et disparaissant. Parfois il y a du vertige, du sopor, du délire et de violents troubles aphasiques, qui peuvent ensuite diminuer d'intensité. Ainsi la maladie peut rétrocéder peu à peu et l'enfant profondément touché peut entrer en convalescence; souvent, il est vrai, non sans un reliquat sérieux, soit dans les fonctions psychiques, soit dans un des organes des sens (surdité, cécité). D'autres fois la maladie présente au bout de quelques semaines une nouvelle reprise. Il reparaît du délire, du coma ou des convulsions violentes, et, alors que se développent rapidement les troubles graves du pouls et de la respiration énumérés plus haut, la mort survient. D'autres cas montrent encore des phases spéciales d'arrêt dans l'évolution morbide, qui revêt un caractère presque intermittent, de sorte que toute la chaîne des symptômes nerveux se déroule en quelques attaques de plus ou moins grande violence, jusqu'à ce qu'enfin la mort survienne dans une de ces attaques. Les rémissions peuvent se faire presque régulièrement, si bien que le tableau morbide se rapproche des formes larvées de la malaria. Ces cas de caractère intermittent ou rémittent sont observés presque dans toutes les épidémies et ont été décrits par presque tous les auteurs.

La durée de cette maladie si protéiforme peut se chiffrer par des semaines et même des mois. Netter rapporte un cas qui dura 4 mois; j'ai moi-même vu 3 cas chez des fillettes de 7 et 4 ans, où la durée excéda 2 mois; l'un de ces cas guérit sans reliquat, 2 finirent par succomber dans un état de cachexie profonde. Concetti rapporte ces cas à évolution traînante à une infection par le diplocoque intracellulaire de Jäger.

A l'opposé de ces cas il y a la forme décrite par presque tous les auteurs sous le nom de méningite abortive cérébro-spinale. Avec des frissons survient de la céphalée, de la raideur de la nuque, de la rachialgie; le sommeil est agité, entrecoupé de rêves; il y a aussi du malaise et des vomissements. Mais tout en reste là. La maladie ne se développe pas davantage et en quelques jours, souvent même en un ou deux jours, avec des sueurs profuses le bien-être réapparaît.

Tel est le tableau d'ensemble de la maladie. Si on l'analyse d'après les troubles relevés dans chaque organe, on reconnaît dans le système nerveux central que les trois catégories principales de la fonction physiologique, la sensibilité, la motilité et les phénomènes psychiques sont notablement altérés. Parmi les troubles de la sensibilité il faut remarquer la céphalée, les douleurs lancinantes des membres, la rachialgie, l'hyperesthésie. Plus rarement il y a des paralysies sensitives, débutant par des fourmillements et enfin se développe l'anesthésie de quelques régions du corps. Les phénomènes d'excitation sont faciles à expliquer par l'état inflammatoire de la dure-mère et de la pie-mère, par l'exsudation et la suppuration, tandis que

l'anesthésie est due en partie à la destruction des centres nerveux correspondants ou des faisceaux conducteurs lorsque la maladie envahit la moelle; on peut encore les expliquer comme un symptôme de compression exercée par l'accumulation du pus sur les centres et les faisceaux conducteurs. Les phénomènes d'excitation motrice se traduisent surtout par du tremblement, des contractures toniques et cloniques, de quelques groupes musculaires ou de tous les muscles. Il y a surtout à remarquer le symptôme décrit par *Kernig* et qui consiste en une contracture en flexion des muscles de la hanche lorsqu'on cherche à faire asseoir le malade. Netter dit l'avoir observé 20 fois sur 30 malades; d'après mon expérience, ce signe est très variable, se montre et disparaît, et n'est en tout cas pas du tout constant.

Très souvent le nerf facial (contracture faciale), les muscles de l'œil (nystagmus, strabisme), les muscles de la mastication (trismus) sont le siège d'excitation motrice localisée. Les convulsions généralisées ne se montrent en général que chez les jeunes enfants, et, indépendamment des cas foudroyants, où elles peuvent persister jusqu'à la mort, elles disparaissent le plus souvent rapidement. Elles doivent être considérées comme la résultante de lésions directes de l'écorce cérébrale. Les paralysies motrices se voient aux muscles des yeux et de la face (ptosis, strabisme, déviation de la commissure buccale); certainement elles sont souvent la conséquence d'affections périphériques des nerfs oculo-moteur et facial. Moins souvent on observe des paralysies des membres; mais elles peuvent se voir soit unilatérales soit bilatérales. — Leichtenstern a appelé l'attention sur un phénomène très remarquable. Un coup sec, frappé avec le marteau percuteur à n'importe quel point du corps, surtout sur les os, est suivi d'une contraction foudroyante, violente, visible sur tout le corps y compris la face, accompagnée d'une inspiration brusque, souvent suspirieuse (convulsion réflexe hydrocéphalique). Si on répète rapidement les coups, il survient une sorte de tétanos réflexe avec expression fixe du visage, raideur de tous les membres et du dos. En tout cas ce phénomène se voit aussi dans la méningite tuberculeuse au stade hydrocéphalique. Le clonus du pied, l'exagération des réflexes rotuliens, le réflexe de Babinski sont des phénomènes très marqués.

Pas moins importants sont les troubles psychiques sous forme de violent délire, et déjà dans les troubles psychiques, dans la simple agitation à l'état de sommeil et de veille (jactitation) se manifeste l'excitation de l'écorce cérébrale, de même que dans les phénomènes de somnolence qui va jusqu'au plus profond coma se manifeste la dépression de ces mêmes parties du système nerveux central.

Organes des sens. — Ce sont surtout les yeux et les oreilles qui montrent des lésions fonctionnelles et anatomiques. L'amblyopie, les phénomènes d'excitation et d'inflammation, comme la conjonctivite et la forte injection vasculaire, la kératite, la cyclite, la panophtalmie suppurée ne sont pas des raretés, de même que les troubles de l'ouïe allant jusqu'à la surdité complète. Ils sont l'effet de l'inflammation du chiasma et des nerfs optiques

allant jusqu'à l'intérieur de l'œil et aussi du labyrinthe et du nerf acoustique dans son parcours intra-auriculaire.

Pouls et respiration — Le pouls, au début rapide, se ralentit peu à peu : souvent il est irrégulier. — La respiration, quelquefois accélérée, se montre aussi irrégulière; enfin souvent il y a le phénomène de Cheyne-Stokes; il se manifeste aussi de la fatigue du centre respiratoire.

La *courbe thermique*, étudiée récemment par Sörensen[1], a une forme irrégulière et atypique. Avec le frisson initial et récidivant aussi dans la suite, la température monte pendant quelque temps, mais n'atteint qu'un chiffre modéré (39° C.). Des élévations thermiques agoniques, très hautes et qui sont peut-être la conséquence de la paralysie du centre régulateur ou d'excitations retentissant dans le corps strié, s'observent fréquemment (Leyden, Wunderlich).

Organes digestifs. — La langue est plus ou moins fortement chargée; sur la muqueuse des joues, sur le voile du palais et les amygdales on voit çà et là des pétéchies petites et grosses; par suite de la résistance qu'opposent les enfants aux tentatives de nettoyage de la bouche, il se produit aussi des dépôts fuligineux, sanguinolents, sur les dents et la muqueuse buccale, et on voit une sorte de stomatite étendue, ulcéreuse ou fibrino-purulente. Les vomissements et la constipation sont de règle, surtout au début des cas légers; plus tard il y a souvent aussi de la diarrhée. Le ventre est rarement rétracté et dur; souvent il est flasque et à la fin même l'abdomen est comme insufflé (par paralysie).

De l'*appareil urinaire* il y a peu de chose à dire. On voit de l'albumine et des leucocytes. Avec la diminution de la fièvre l'urine devient pâle; en général elle est dépourvue d'albumine et seulement dans de rares cas on y trouve du sucre; j'ai quelquefois observé de la polyurie et de la polydipsie.

Peau. — Une manifestation presque constante au niveau de la peau est un brusque changement de coloration, une rougeur sombre, passagère, qui alterne avec une pâleur mortelle se montrant spontanément à la face et au reste du corps, surtout manifeste par la palpation, la pression, et à la suite de toute excitation mécanique; il y a en outre une éruption d'herpès aussi bien à la face, autour de la bouche, que sous forme de zona en différents points du corps. Souvent on observe des sueurs, et si le malade est depuis longtemps au lit des sudamina. La roséole et les pétéchies sont fréquemmont observées.

Très remarquables encore sont les lésions des articulations, de la main et du genou; en outre on a observé aussi une lésion inflammatoire des cartilages intervertébraux (Woronichin).

Reliquats. — Les reliquats sont en partie d'ordre psychique, imbécillité, idiotie, faiblesse de la mémoire, nervosisme, état mélancolique; en partie ce sont des troubles moteurs, contractures de la nuque, spasmes, épilepsie, en partie enfin des troubles des organes des sens, surdité com-

(1) Sörensen. *Jahrb. f. Kinderheilk.* Bd LVIII, p. 1.

plète et surdi-mutité, amblyopie, amaurose par atrophie des nerfs optiques ou perte de la vue par processus de panophtalmie.

Diagnostic. — Le diagnostic est assez difficile dans les cas sporadiques ou au début d'une épidémie; il est maintenant facilité par l'état trouble et purulent du liquide extrait par ponction lombaire et par la démonstration du méningocoque intra-cellulaire dans ce liquide; l'examen cytologique de ce liquide, en montrant la prédominance des *polynucléaires*, peut confirmer le diagnostic; il se confirme en outre par l'évolution et la coexistence d'autres cas analogues. Le début par des frissons, la survenue de symptômes nerveux, vomissements, délire, hyperesthésie, convulsions, paralysies, etc., permettent d'affirmer l'existence d'un processus méningé; en outre l'apparition simultanée de raideur de la nuque, de contractures, d'exanthèmes tels que des érythèmes, d'herpès avec fièvre persistante, de sueurs critiques, de gonflements articulaires, etc., pendant l'évolution, permettront le diagnostic de méningite infectieuse cérébro-spinale (Senator). Tout cela lié avec l'état du liquide céphalo-rachidien vient permettre le diagnostic avec la méningite tuberculeuse.

Des erreurs sont possibles avec l'otite moyenne surtout chez les jeunes sujets. L'examen auriculaire donne ici la clef du diagnostic. On peut, dans les formes intermittentes lentes et traînantes, hésiter quelque temps, entre la méningite cérébro-spinale et la malaria, mais ici encore on s'appuiera sur l'extension de la maladie, la durée de la fièvre, même si elle est légère, l'inefficacité de la quinine (Emminghaus) et l'examen du sang.

Pronostic. — Le pronostic de la maladie n'est pas favorable. Presque toujours la mortalité a été très élevée. Kotsonopulos compte sur 104 cas 67 morts, soit 64,42 pour 100. Leichtenstern[1] donne dans une épidémie observée à Cologne des chiffres oscillant entre 20 et 50 pour 100. La même mortalité ou même une plus forte allant jusqu'à 75 pour 100 a été mentionnée dans des épidémies particulières à l'enfant. La maladie comporte un pronostic encore bien plus fâcheux *quoad valetudinem completam*, comme il ressort des chiffres donnés plus haut relativement aux reliquats.

Traitement. — Le traitement de cette maladie pendant les grandes épidémies n'a donné au médecin que de mauvais résultats; même les cas sporadiques ne sont pas facilement influencés, bien que les résultats fournis par les nouvelles méthodes thérapeutiques aient été meilleurs. Les purgatifs, les émissions sanguines sont à peu près inutiles, ou même dangereuses, et cependant on est en droit de les essayer dans quelques cas chez des enfants vigoureux. Si on se décide à les pratiquer, il convient de ne pas s'arrêter à des demi-mesures, mais de faire un traitement énergique correspondant à l'âge et à l'état des forces du sujet; c'est seulement ainsi qu'il est permis d'espérer réussir. La même remarque s'applique aux préparations mercurielles, dont on peut se décider à essayer dans certains cas jusqu'à mercurialisation aiguë soit par usage externe (frictions avec une pommade mercurielle), ou par usage interne. — Les préparations iodées ne sont actives

(1) Otto Leichtenstern. *Deutsche med. Woch.*, 1885, n° 51. — Baginsky. *Kinderkrank.* 7 Aufl.

elles aussi que données à haute dose; surtout on pourra user des frictions souvent préconisées de pommade à l'iodoforme (de 10 à 20 pour 100) ou d'applications avec le pinceau de collodion iodoformé sur la tête et la nuque; en outre on donnera à l'intérieur l'iodure de potassium. On pourra aussi essayer des frictions avec la pommade d'argent colloïdal de Crédé. Mais le remède le plus souverain et le plus actif est incontestablement la ponction lombaire, qui doit être répétée selon les circonstances et lorsque reviennent les symptômes graves de compression cérébrale. La quantité de liquide à évacuer dépend de la rapidité de l'écoulement et des modifications qu'on voit se produire dans l'état de l'enfant pendant la ponction. En général on devra éviter de vider trop de liquide d'un coup.

A côté de ces moyens on pourra se servir des bains chauds préconisés par Aufrecht[1], par Benedikt[2], Woroschilsky[3], etc. (bains jusqu'à 32° R.). S'ils ne m'ont pas paru aussi efficaces que l'ont avancé ces auteurs, ils ne sont en tout cas pas nuisibles. Dans les cas de forte hyperthermie on peut, comme le recommande Wolisch[4], les combiner avec l'application de glace sur la tête et les affusions froides. Pour le reste il faudra faire un traitement symptomatique; s'il y a une violente agitation et des convulsions on donnera de l'hydrate de chloral, du sulfonal, du trional, et de petites doses de morphine. On veillera avec soin sur l'état des organes des sens, surtout de l'œil et de l'oreille et on soignera avec attention les inflammations qui s'y manifesteront d'après les règles ordinaires, surtout les otites par une précoce et large paracentèse du tympan. On alimentera le malade avec du lait, des œufs, du bouillon et les moyens nutritifs en usage dans la fièvre typhoïde. S'il y a des vomissements tenaces, on donnera à l'intérieur quelques gouttes d'éther dans de l'eau glacée ou même de petites doses (0,2 à 0,5) de menthol; en outre l'alimentation se fera avec de la peptone, des œufs, du lait, des substances mucilagineuses données par le rectum (Leyden, Emminghaus). Pendant la convalescence les malades ont besoin qu'on ménage beaucoup leur état psychique; surtout on supprimera l'école pendant des mois. — En outre la maladie étant épidémique, il faut, quoiqu'elle ne soit guère contagieuse, prendre toutes les mesures de prophylaxie en usage dans les maladies contagieuses.

(1) Aufrecht. *Terapeutische Monatshefte*, août 1894.
(2) M. Benedikt. *Würzburger Correspondenzblatt*, n° 17.
(3) J. Woroschilsky. *Therapeutische Monatshefte*, fév. 1895.
(4) A. Wolisch. *Ibid.* 1896, heft 15.

[A. RAGINSKY.]

III

LE MÉNINGISME

(*Étude critique des réactions méningo-corticales de l'enfance.*)

PAR LE Dr ERNEST DUPRÉ

Agrégé de Psychiatrie à la Faculté de Médecine,
Médecin des Hôpitaux de Paris.

La symptomatologie fonctionnelle des affections des séreuses a pour trait caractéristique général qu'elle emprunte à la souffrance des organes sous-jacents presque tous les éléments de son expression. Aussi bien la distinction entre les lésions des séreuses et celles des parenchymes constituait-elle pour l'ancienne Médecine un problème diagnostique difficile, à la solution duquel nos devanciers, ignorants des procédés de l'examen physique (auscultation, percussion, ponctions, etc.), appliquèrent, souvent avec succès, toutes les ressources de leur talent d'observation et d'analyse. Mais, quels que soient le nombre et l'intérêt des symptômes fonctionnels, les éléments les plus nombreux et les plus probants du tableau clinique de ces maladies résident maintenant, grâce à l'avènement des techniques modernes, dans leurs signes physiques : c'est en eux que l'examen objectif cherche et trouve les notions décisives du diagnostic. Les affections des méninges, au contraire, à l'inverse des affections des autres séreuses, n'offraient, hier encore, aucun signe physique direct ; et, ne se révélant que par des troubles fonctionnels secondaires à la souffrance du névraxe, se traduisaient par un syndrome dont les éléments n'étaient empruntés qu'aux atteintes apportées par les lésions séreuses à la superficie des centres et à l'origine apparente des nerfs.

Échappant, d'une part, à l'exploration directe par leur situation anatomique, et recouvrant, d'autre part, le système nerveux central, c'est-à-dire la série des organes offrant aux moindres atteintes les réactions les plus exquises et les plus variées, l'appareil méningé présentait ainsi, dans sa séméiologie, le contraste le plus frappant entre la richesse et la variété des symptômes fonctionnels et le néant absolu des signes physiques des méningites.

L'introduction en clinique de la ponction lombaire a donc inauguré pour la pathologie méningée une ère nouvelle : celle de la *symptomatologie physique des méningites*. Celle-ci date d'hier, et déjà les résultats de l'examen du liquide céphalo-rachidien permettent, comme nous le verrons, de compléter, d'interpréter et de critiquer, avec autant de bénéfice pratique que d'intérêt théorique, les éléments cliniques, d'ordre fonctionnel, que révélait à la médecine d'observation pure l'étude des symptômes méningés.

La médecine possède donc maintenant, pour le diagnostic des affections méningées, deux ordres d'éléments, les uns fonctionnels, depuis longtemps connus, révélés par l'observation clinique, les autres physiques, d'avènement tout récent, fournis par l'étude physico-chimique et surtout cytologique du liquide cérébro-spinal. Il en résulte deux *syndromes méningopathiques*, complémentaires, dont les relations anatomo-cliniques, actuellement à l'étude, ne sont pas encore clairement fixées : et c'est l'étude de ces relations qui pose présentement, à l'occasion du méningisme et du diagnostic des méningites, un des problèmes les plus intéressants de la pathologie : celui des rapports qui existent, dans les maladies, entre les symptômes et les lésions.

Le *syndrome fonctionnel des méningopathies*, établi sur des siècles d'observation clinique, est constitué par un ensemble de phénomènes plus caractéristiques par leur association, leur ordre de succession et leur enchaînement que par leur nature même. Ce sont, tout d'abord, trois grands symptômes fondamentaux, dont le groupement est souvent caractéristique, et constitue la triade symptomatique des méningites, le *trépied méningitique* : la céphalalgie, les vomissements, la constipation. L'apparition de ces trois symptômes doit toujours éveiller le soupçon d'une affection méningée : et réciproquement, lorsque le médecin redoute chez un malade la possibilité d'une méningite, ce sont les éléments de cette triade qu'il doit tout d'abord rechercher dans son enquête. Le plus souvent simultanés ou du moins fort rapprochés dans leur apparition successive, ces trois termes ont chacun des caractères propres, qui peuvent servir à en révéler l'origine méningée. La *céphalée* est remarquable par sa violence, sa profondeur, sa diffusion, sa persistance; les *vomissements* par leur caractère imprévu, soudain, facile, indolore, non nauséeux; la *constipation* par son caractère prolongé, tenace, rebelle au traitement.

Autour de cette triade fondamentale se groupent ou peuvent se grouper un certain nombre de troubles *psychiques*, *moteurs*, *sensitifs* et *sympathiques*. En règle générale, dans une première période, ces troubles traduisent par leurs caractères l'excitation fonctionnelle des centres corticaux : dans la sphère psychique : éréthisme sensoriel, troubles du caractère, hyperidéation, délire; dans la sphère motrice, convulsions, contractures, signe de Kernig; dans la sphère sensitive, hyperesthésie; dans le domaine sympathique, brusques variations vaso-motrices. A l'*excitation* du début succède la *dépression*, et, après une période intermédiaire, caractérisée par le mélange et l'*interférence* des deux tendances morbides, l'épuisement et la mort des cellules malades, se traduit par la *paralysie* de la phase terminale : paralysies, anesthésies, coma.

Les *phénomènes généraux* (fièvre, troubles de la nutrition générale) sont en rapport bien plus avec la nature des lésions, qu'avec leur localisation méningée. Ils encadrent ainsi le syndrome méningopathique, d'un cortège d'accidents très variés, dont l'étude est, dans l'interprétation de chaque cas particulier, d'une grande importance diagnostique.

Les symptômes méningopathiques se distinguent, en général, des mêmes

symptômes dus aux lésions cérébrales ou médullaires, par l'allure mobile, instable et fuyante de leur évolution, le caractère incomplet, esquissé, moins pur, plus diffus de leur expression clinique, enfin par le cycle de leur évolution, en général aiguë ou subaiguë.

Tel se présente à nous, esquissé dans le schéma de ses grandes lignes, le syndrome fonctionnel des méningopathies. Riche par le nombre et la variété de ses éléments, mais complexe et souvent ambigu, par la multiplicité des combinaisons et l'analogie des affinités qu'il peut présenter en clinique, ce syndrome pose, dans chaque cas particulier, un problème souvent fort difficile. La question du diagnostic des méningites ne peut être exposée ici en quelques lignes : mais, sans entrer dans l'énumération des nombreuses causes d'erreur que présente la clinique, il faut signaler ici deux ordres de faits, bien opposés dans leur nature, dont l'interprétation domine et obscurcit à la fois le problème du diagnostic des méningites. Ces deux éventualités, aussi trompeuses l'une que l'autre, représentent vraiment, dans la question des rapports des symptômes et des lésions en pathologie méningée, les deux pôles extrêmes de la série des faits.

L'une de ces éventualités est représentée par les méningites *latentes*, c'est-à-dire à peu près dépourvues de symptômes, et muettes dans leur expression clinique jusqu'à la mort; en pareil cas, l'autopsie seulement révèle d'énormes lésions, telles que la suppuration massive des méninges, lésions restées silencieuses et naturellement méconnues durant toute leur évolution. Ce sont surtout les vieillards et les alcooliques, dont l'autopsie réserve au médecin, parfois au médecin-légiste, de semblables surprises. L'autre éventualité est représentée par les *fausses* méningites, c'est-à-dire par l'existence, au complet, du syndrome méningitique, en dehors de toute lésion méningée saisissable. Dans le premier cas, la méningite n'a pas de symptômes : elle est dite latente; dans le second, elle n'a pas de lésions : elle est dite fausse.

Ce double piège tendu au diagnostic, dans des conditions si inverses et si trompeuses, doit mettre le médecin en garde contre les apparences, dans l'observation clinique des malades : il faut savoir que, dans certains cas, la susceptibilité ordinaire des régions corticales peut être à ce point émoussée que celles-ci tolèrent, sans réagir, les plus graves lésions; et que, dans d'autres cas tout opposés, elle peut devenir si exquise, si intolérante, que le moindre trouble réflexe de la circulation locale, que la moindre atteinte apportée à l'équilibre instable du dynamisme cortical, suffira à provoquer la révolte de celui-ci et à réaliser de toutes pièces le syndrome méningopathique.

Cette double série de cas si opposés suffit déjà à nous faire soupçonner la relative indépendance des symptômes dits méningés, et des lésions classiques des méningites.

Les méningites latentes, absolument exceptionnelles en pathologie infantile, s'observent chez des adultes et des vieillards, dont les réactions corticales sont émoussées par les lésions dégénératives ou inflammatoires antérieures de l'alcoolisme, de l'artério-sclérose, de la paralysie générale.

Par contre, c'est dans l'enfance et aux confins de l'enfance et de l'adolescence que s'observent avec une fréquence toute particulière les syndromes méningés fonctionnels, sans lésions saisissables des méninges, les *pseudo-méningites*. Cette fréquence dans l'enfance est en rapport avec l'intensité des processus nutritifs dont l'écorce cérébrale est le siège, à un âge où le développement des circonvolutions acquiert son maximum d'activité. La fréquence des méningites vraies dans l'enfance incite d'ailleurs le médecin à rechercher chez l'enfant le moindre indice de réaction méningée.

Sans entrer dans des détails historiques que l'on trouvera exposés dans quelques travaux spéciaux[1], nous rappellerons que, dès 1839, Guersant[2] avait noté, dans quelques cas d'entérite et de pneumonie lobulaire, chez l'enfant, l'existence de symptômes de méningite et l'absence de lésions méningées à l'autopsie. Bouchut[3], à partir de 1868, insiste dans plusieurs publications sur « cet état morbide dont la clinique révèle assez fréquemment l'existence et que caractérisent les troubles cérébraux fonctionnels pouvant donner lieu à des apparences de méningite », mais terminés par la guérison. Bouchut appliqua à ces faits la dénomination de *pseudo-méningites*.

Ultérieurement, de nombreux cas de pseudo-méningites, avec contrôle anatomique, furent publiés : nous citerons les observations particulièrement démonstratives de Belfanti, Auscher, Bergé et Claisse[4].

Frappé de l'analogie de ces faits avec certains phénomènes que révèle l'observation clinique dans la pathologie du péritoine et que Gubler avait désignés sous le nom de *péritonisme*, j'ai proposé, en 1894[5], d'appliquer à l'ensemble des symptômes éveillés par la souffrance des zones méningo-corticales et indépendants de toute altération anatomique saisissable, le terme de *méningisme*. Cette expression, sans préjuger de la nature d'un substratum anatomo-physiologique encore inconnu, permettait de grouper des faits séparés par leur étiologie immédiate, mais rapprochés par leur expression symptomatique, par leur néant anatomique, enfin par leur apparition sur le terrain névropathique. Les causes capables de provoquer, chez les prédisposés, l'apparition du méningisme me paraissaient d'ordre émotif (hystérie); réflexe (helminthiase intestinale, évolution dentaire laborieuse, etc.) ; infectieux (pneumonie, fièvres éruptives, impaludisme, etc.) ou toxique (alcool, santonine, atropine, urémie, etc.). Le pronostic constamment favorable dans tous les cas de méningisme hystérique et réflexe, le plus souvent bénin dans la plupart de ceux ressortissant aux toxi-infections, comportait toutefois, dans les cas de ce dernier groupe, quelques réserves, le malade pouvant mourir sans lésions méningées, mais dans le méningisme, et du fait de son affection générale.

Telles étaient, il y a dix ans, les notions retirées de l'étude comparée des

(1) Noblet. *Thèse de Paris*, 1895. — Lamouroux. *Thèse de Paris*, 1902. — Voisin. *Thèse de Paris*, 1904.
(2) Guersant. *Dict.* en 30 vol. Art. Méningite.
(3) Bouchut. De la pseudo-méningite. *Gaz. méd. de Paris*, 1868. — *Gaz. des hôp.*, 11 mai 1869. — Du nervosisme..... 1877. — *Traité des mal. de l'enfance*, 1878. — *Clinique des enfants*, 1884.
(4) Belfanti. *Rif. med.*, 10 mars 1890. — Bergé. *Soc. anat.*, 1893, p. 194.
(5) Dupré. *Le méningisme*. Congrès de Lyon, 1894.

syndromes et des lésions en pathologie méningée. Ces notions ont été, dans ces dernières années, profondément modifiées par l'application à l'étude clinique des méningites de la *ponction lombaire* et de l'*examen du liquide céphalo-rachidien*. Ces dernières méthodes ont doté la pathologie méningée d'un ensemble de signes physiques, chimiques et cytologiques, qui constitue, en regard du *syndrome fonctionnel*, le *syndrome physique* des méningopathies. Je vais ici brièvement retracer l'histoire de la méthode technique, qui a introduit dans le procès des méningites un élément de discussion diagnostique si précieux et si intéressant.

La ponction lombaire est due à Quincke (de Kiel), qui, en 1890, montra que l'on pouvait facilement atteindre, chez l'adulte et chez l'enfant, l'espace sous-arachnoïdien lombaire et retirer le liquide céphalo-rachidien à l'aide d'un trocart[1]. Quincke et ses élèves n'utilisèrent tout d'abord la ponction lombaire que dans un dessein exclusivement thérapeutique. Mais, de procédé thérapeutique souvent infidèle, la ponction lombaire devait bientôt devenir le premier temps d'une méthode technique couramment utilisée en clinique, l'examen du liquide céphalo-rachidien, pratiqué successivement aux points de vue physique, chimique et bactériologique (Fürbringer, Hadelmann, Lenhatz, Krönig, Weichselbaum, Bonome, Netter, etc.). L'examen du liquide céphalo-rachidien n'a vraiment donné dans le domaine pratique ses plus précieux résultats, que lorsque Widal et ses élèves (Sicard, Ravaut, Monod) inaugurèrent, par la recherche des éléments cellulaires contenus dans l'humeur cérébro-spinale, le *cyto-diagnostic* des méningites.

Technique de la ponction lombaire chez l'enfant et caractères du liquide céphalo-rachidien normal[2]. — *Ponction lombaire.* — Doit être faite pendant la vie; après la mort, impossibilité à peu près absolue d'obtenir du liquide. Enfant en décubitus latéral; en chien de fusil. Rechercher le 4e espace lombaire sur une ligne transversale réunissant les deux crêtes iliaques. Asepsie de la peau, anesthésie au chlorure d'éthyle, ponction sur ligne médiane, droit devant soi, avec aiguille en platine iridiée, stérilisée, à extrémité taillée en biseau assez court.

Incidents possibles : ponction blanche, changer légèrement la direction de l'aiguille, passer un fil dans la lumière; écoulement de sang, attendre quelques secondes, retirer l'aiguille s'il persiste et remettre à plus tard une nouvelle ponction.

Ne retirer que 6 à 8 centimètres de liquide au maximum, laisser l'enfant au lit plusieurs heures après la ponction, la tête basse pour prévenir céphalée, vertiges, nausées possibles.

Le liquide céphalo-rachidien normal. — Liquide clair comme de l'eau de roche, s'écoulant goutte à goutte. — Point cryoscopique 0,72 à 0,78. Ne contient pas de KI après l'ingestion de ce corps même à doses élevées (imperméabilité méningée de dehors en dedans). Chlorures 7 pour 1000. Urée 0,15 à 0,35 pour 1000. Très légère quantité d'albumine et peut-être de glycose. Toxicité nulle. Stérilité absolue.

Pour pratiquer le cyto-diagnostic, recueillir 3 à 4 centimètres de liquide en tube effilé, centrifugation pendant dix minutes, décantation soigneuse, prise en pipette capillaire, au fond du tube, du culot qu'on étale très légèrement sur 2 ou 3 lames. Séchage. Fixation alcool-éther. Coloration hématéine-éosine, bleu Unna, triacide. A l'état normal, aucun élément figuré ou seulement quelques rares hématies et, de loin en loin, un ou deux lymphocytes par champ microscopique.

(1) Quincke. Die Lumbal punction des Hydroc. *Berl. klin. Woch.*, 17 septembre 1891, n° 38.

(2) Pour cette étude complète, voir *Traité de path. gén. de Bouchard*, t. VI, p. 623 (Widal et Sicard) et p. 595, Cyto-diagnostic (Widal et Ravaut). — Achard. *Nouveaux procédés d'exploration*. IIIe édition, 1904. Paris.

Véritable biopsie humorale, le cyto-diagnostic céphalo-rachidien a enrichi la connaissance des méningites des notions générales suivantes :

1° Existence très fréquente, mais non constante, d'un exode plus ou moins considérable de lymphocytes dans le liquide céphalo-rachidien en cas d'irritation, même légère, des méninges molles.

2° Relation générale, mais nullement spécifique, quantitative, qualitative et évolutive, entre l'exode des éléments mononucléaires ou polynucléaires et l'intensité, la nature et l'acuité du processus méningopathique causal.

3° Curabilité de certaines méningites, suppurées ou tuberculeuses, dont la réalité a été établie par l'examen cytologique et bactériologique du liquide céphalo-rachidien.

4° Possibilité de lymphocytose céphalo-rachidienne, même abondante, dans certaines infections générales, sans symptôme saisissable de méningite.

5° Existence du syndrome fonctionnel complet des méningites, sous sa forme aiguë ou subaiguë, sans lymphocytose céphalo-rachidienne.

Cet ensemble de notions nouvelles, tirées de l'étude d'un nombre déjà considérable de faits anatomo-cliniques, domine actuellement la pathologie des méninges, et nous oblige à modifier nos conceptions doctrinales, relatives aux rapports des lésions avec les symptômes dans l'histoire des méningites.

Avant de formuler, en des conclusions précises, la conception anatomo-clinique qui se dégage de ces faits nouveaux et l'interprétation actuelle du méningisme, il convient de rappeler ici l'histoire abrégée des observations, qui, groupées sous une étiquette générale commune, avaient composé la matière étiologique hétérogène des faits cliniques de méningisme.

Méningisme hystérique. — Dans mon mémoire de 1894, j'avais rapporté à l'hystérie la grande majorité des faits de méningisme. « L'hystérie peut, en effet, simuler tous les symptômes et toutes les formes de la méningite, principalement de la méningite tuberculeuse; et c'est dans les observations de pseudo-méningites hystériques que l'on trouve réalisé le type le plus pur du méningisme. » (Congrès de Lyon, 1894.)

Je rappelais à cet égard les observations de Arnozan[1], Boissard[2], Chantemesse[3], Mendel[4], Dalché[5], Raymond[6], Macé[7], Charcot[8], Pitres[9], Sollier[10], Ollivier[11], Tuja[12], Bardol[13], Brugère[14], Gilles de la Tourette[15]. Dans ma

(1) Arnozan. *Gaz. méd. de Bordeaux*, 1873.
(2) Boissard. *France médicale*, 15 février 1885.
(3) Chantemesse. *Thèse de Paris*, 1884.
(4) Mendel. *Berl. klin. Woch.*, avril 1884.
(5) Dalché. *Gaz méd. de Paris*, 1885.
(6) Raymond. *Loire médicale*, 1886.
(7) Macé. *Thèse de Paris*, 1888.
(8) Charcot. *Leçons du mardi*, n° 14, 1888.
(9) Pitres. *Leçons sur l'hystérie*, 1891.
(10) Sollier. *France médicale*, 1891, et *Observ. inédite*.
(11) Ollivier. Congrès pour l'avancement des sciences. Marseille, 1891.
(12) Tuja. *Province médicale*, 26 novembre 1892.
(13) Brugère. *Thèse de Bordeaux*, 1893.
(14) Bardol. *Thèse de Paris*, 1893.
(15) Gilles de la Tourette. *Traité de l'hystérie*, t. I, 1891.

communication[1] à la Société médicale des Hôpitaux (1901), j'insistais à nouveau sur le rôle pathogène de l'hystérie dans la simulation des méningites, et le Pr Hutinel[2] écrivait en 1902 : « La pseudo-méningite hystérique est le type le plus net, le plus indiscutable du méningisme ».

Depuis quelques années, de très nombreux cas de méningisme ont été publiés, qu'on trouvera dans les travaux cités plus loin. Les observations les plus récentes, celles de Méry et Courcoux[3], de Dupré et Camus[4], quelques autres encore, mais en fort petit nombre, joignent à l'observation détaillée des symptômes fonctionnels l'étude soigneuse du liquide céphalo-rachidien et réunissent par conséquent les éléments d'une appréciation beaucoup plus complète de la nature des accidents méningés. Ces cas, dont l'étude anatomo-clinique est assez complète pour satisfaire aux exigences de la clinique moderne, sont encore trop rares pour permettre une étude nouvelle, critique et documentaire, du méningisme hystérique.

D'un autre côté, la nature même de l'hystérie est actuellement à l'étude : la définition de la névrose est discutée, et alors même que serait établi le caractère purement névropathique, curable, et indépendant de toute lésion saisissable, des pseudo-méningites, il resterait encore à discuter la nature hystérique du syndrome, et sa place dans le cadre des névroses.

Après avoir montré l'extrême difficulté du problème pathologique, on peut, de l'enseignement épars et souvent insuffisant des observations publiées, essayer de dégager la physionomie clinique du méningisme hystérique.

Le syndrome s'observe surtout chez les enfants, les filles ou les jeunes femmes : bien plus souvent après 10 ans qu'avant cet âge; les deux cas les plus remarquables que j'ai observés, l'un avec Babinski, en 1890, l'autre avec J. Camus, en 1902, concernent de jeunes infirmières.

Les malades ont le plus souvent présenté auparavant des accidents névropathiques ou même franchement hystériques : et l'observation clinique longtemps prolongée prouve que les sujets qui ont souffert d'attaques de méningisme présentent souvent plus tard des accidents hystériques. Les observations d'Ollivier, de Méry et Courcoux, de Dupré et Camus, sont fort probantes à cet égard. Aussi faut-il tenir pour hystériques en puissance les enfants qui ont présenté une pseudo-méningite. Celle-ci ne constitue en effet qu'un épisode de l'histoire pathologique de ces jeunes sujets; et, dans cette histoire à peine commencée, la pseudo-méningite peut être ou paraître le premier épisode en date; mais il faut attendre la suite de l'observation, qui peut venir en éclairer le début et permettre de reconnaître la véritable nature des accidents passés. Aussi avais-je noté, en 1894, que le méningisme hystérique s'observe chez des sujets qui ont offert, offrent ou offriront des stigmates hystériques.

Les *causes* sous l'influence desquelles se développe le méningisme hystérique sont variées : et, pour s'en tenir à celles qui appartiennent au

(1) Dupré. Le méningisme. *Soc. méd. des hôp.*, 1901.

(2) Hutinel. Les méningites non suppurées (méningisme, méningites séreuses). *Revue mens. des mal. de l'enf.*, avril 1902.

(3) Méry et Courcoux. *Soc. méd. des hôp.*, 26 juillet 1901.

(4) Dupré et Camus. *Revue neurologique*, 15 juillet 1903.

domaine étiologique classique de la névrose, je citerai tout d'abord les *émotions vives*, d'ordre *pénible* et *dépressif* (colères, peurs, contrariétés, chagrins), et ensuite la *suggestion*, d'ordre *imitatif*, spontanée ou provoquée par l'entourage. La suggestion spontanée est mise en jeu par l'apparition d'une céphalée particulièrement aiguë ou tenace, de nature hystérique elle-même (crânialgie en clou) ou neurasthénique (céphalée en casque), ou réflexe, infectieuse (céphalées digestives ou prodromiques des maladies générales) ou toxiques, céphalée uricémique des jeunes arthritiques (Comby), etc. La suggestion provoquée se réalise par le mécanisme de l'*imitation*, plus ou moins consciente et volontaire, du syndrome méningitique, que le jeune hystérique a vu se dérouler dans son entourage, familial ou professionnel.

Le début d'une maladie générale à détermination céphalalgique (grippe, fièvre typhoïde, rougeole, etc.), l'apparition d'une angine, d'une vaginite, etc., suffisent à provoquer chez les prédisposés l'éclosion d'accidents de méningisme, dont la nature foncièrement hystérique, ou tout au moins névropathique, semble bien se dégager à la fois de l'étude clinique du syndrome et du résultat négatif de la ponction lombaire. Dans quelques cas, où l'allure clinique des accidents méningés paraît relever de l'hystérie, on peut constater une lymphocytose céphalo-rachidienne plus ou moins discrète. Cette constatation ne doit pas suffire à faire rejeter l'ingérence de l'hystérie dans la pathogénie des accidents. Ceux-ci, provoqués dans leur apparition par une légère épine organique (fluxion corticale active, irritation méningée légère) sont spécifiés, dans leur nature psycho-névropathique, par leur allure, leur évolution, leurs associations morbides, etc. Ces cas réalisent, par la nature de leur substratum anatomique, des états de transition entre le méningisme et la méningite, et la notion des associations hystéro-organiques, si bien établie par Charcot et Babinski, ne doit pas être oubliée dans l'interprétation de ces accidents mixtes. L'apparition de la fièvre, en pareil cas, apporte à la discussion des facteurs pathogéniques en cause, et à la détermination de leur rôle respectif dans la constitution du syndrome, un élément de plus; cet élément, sans faire éliminer l'hystérie du problème étiologique et clinique, autorise à soupçonner le mélange et la réaction réciproques de facteurs infectieux et névropathiques dans l'organisation de certaines variétés pyrétiques de méningisme.

L'*étude clinique* du méningisme hystérique ne mérite guère d'être exposée en elle-même : elle constitue plutôt un chapitre annexe à l'étude du diagnostic des méningites. L'évolution des accidents de méningisme varie suivant l'âge des malades, suivant la forme de méningite simulée, suivant les circonstances de milieu, de traitement, etc. La grande loi qui domine la pathologie du méningisme hystérique est celle de la *dysharmonie évolutive et clinique* des accidents. La maladie revêt bien le masque d'une méningite, mais un masque à la fois incomplet et outrancier, lacunaire et caricatural. Ce défaut de relation qui existe entre les symptômes dans les pseudo-méningites, déjà expressément signalé par West[1],

(1) West. *Leçons sur les mal. des enfants.* Trad. Archambaut, 1881, p. 151.

a été fort bien exprimé par Fabre[1], dans les termes suivants : « La réaction sera souvent exagérée en certains points et atténuée sous d'autres rapports. Il y aura, par exemple, avec des douleurs violentes et des vomissements incoercibles, une figure naturelle et un pouls régulier. » Le même auteur dit excellemment plus loin : « Souvent vous reconnaissez une personne bien plus à ses allures qu'à ses traits ; un chasseur reconnaît le pinson aux saccades de son vol ; un médecin peut parfois reconnaître l'hystérie aux soubresauts de sa marche. La soudaineté de l'invasion n'a rien qui la distingue des lésions cérébrales, mais il n'en est pas de même de la soudaineté de la disparition. Dans ces cas le diagnostic est porté lorsque l'accident est guéri. »

Le *désaccord clinico-pathologique*, c'est-à-dire la discordance qui existe entre le tableau constaté par l'observation clinique et le tableau réglé par les lois de la pathologie, le contraste entre ce qu'on voit et ce qu'on s'attend à voir, est d'ailleurs une loi générale qui domine la pathologie de la simulation[2], que celle-ci relève de l'hystérie inconsciente de ce qu'elle simule, ou de l'imitation volontaire et consciente des maladies. Le désaccord symptomatique se marque, dans le méningisme hystérique, surtout par l'exagération outrancière de certains accidents (céphalée, vomissements, strabisme, grincement de dents, coma, etc.), par l'absence complète ou presque complète de certains autres (fièvre, modifications cardio-respiratoires, altération du facies, de l'état général, etc.), par l'irrégularité extrême de l'évolution, qui est brusque, saccadée, ou anormalement prolongée ; entrecoupée de rémissions complètes ou incomplètes ; influencée par le traitement moral.

L'existence de convulsions ou de paralysies localisées ne doit pas faire écarter l'hypothèse du méningisme ; celui-ci peut en effet simuler les syndromes les plus localisés de la pathologie cérébrale (aphasie, strabisme, etc.). Les symptômes convulsifs sont beaucoup plus fréquents que les signes paralytiques : ainsi le strabisme des pseudo-méningites est toujours convulsif : il en est de même de certaines variétés de dysarthrie associée au méningisme.

La *fièvre*, qui plaide en faveur d'un processus infectieux, a été observée au cours du méningisme. Quoique l'existence de la fièvre hystérique, admise depuis les observations de Debove[3] et Barié[4], très contestée par Babinski, soit discutable, on ne peut nier l'association de l'élévation thermique au syndrome du méningisme : dans certains cas même, l'hyperthermie atteint des chiffres extrêmes, 41° et au-dessus, et l'enquête viscérale la plus minutieuse ne peut découvrir à cette fièvre aucune raison saisissable. Qu'il s'agisse en ces cas de fièvre hystérique ou de fièvre chez un hystérique, le fait est à retenir, et doit engager les observateurs à étudier eux-mêmes de fort près la température des malades, de manière à éviter les supercheries des

(1) Fabre. De l'hystérie simulant les affections cérébrales. *Marseille médical*, 1883, p. 513.
(2) E. Dupré. Leçons sur la simulation. *Cours de psychiatrie médico-légale de la Faculté*, à Sainte-Anne, 1904.
(3) Debove. *Soc. méd. des hôp.*, 1885-1886.
(4) Barié. *Idem.*

simulateurs, et à construire une courbe dont les chiffres, tous personnellement vérifiés, soient d'une exactitude soigneusement contrôlée. Dans un cas personnel, où j'ai observé l'existence d'une fièvre élevée et dont la courbe simulait celle d'une méningite aiguë, j'ai constaté l'apparition épisodique du signe de Babinski, chez une malade dont l'observation représente un des exemples les plus intéressants de méningisme hystérique. La constatation de ce signe, le plus délicat et le plus précieux de la pathologie du faisceau pyramidal, prouve que la plus légère et la plus éphémère des irritations apportée à l'origine du tractus psycho-moteur au niveau de l'écorce suffit à provoquer temporairement la perturbation de l'innervation pyramidale, sans nous permettre cependant de soupçonner la nature de cette irritation, que la ponction lombaire n'a pu révéler. On conçoit d'ailleurs fort bien qu'une minime lésion paracentrale puisse à la fois suffire à provoquer l'extension réflexe du gros orteil, et à mettre en jeu le syndrome hystérique du méningisme; l'épine morbide joue alors le rôle d'agent provocateur de la révolte réflexe du territoire irrité. C'est ici le lieu de rappeler avec quelle fréquence se saisit sur le fait le même processus morbide dans la pathologie abdominale, où la plus légère des épines irritatives, située sur les ovaires, les trompes, l'appendice, etc., suffit à déchaîner, chez les sujets prédisposés, les orages les plus alarmants d'un péritonisme hystéro-organique absolument comparable à certaines formes de méningisme.

Le méningisme hystérique peut être à répétition et simuler des récidives de méningite. Les *récidives du méningisme* peuvent alterner avec d'autres syndromes, également hystériques (péritonisme, pseudo-appendicite, pseudo-péritonite tuberculeuse; chorée gesticulatoire; puérilisme, etc.), qui se manifestent comme les paroxysmes successifs, polymorphes mais équivalents, de l'hystérie viscérale.

Ces récidives du méningisme à répétition posent un des problèmes les plus difficiles de la pathologie. Lorsqu'elles alternent avec d'autres syndromes, de même nature mais de sièges divers, elles n'ont pas la signification pronostique inquiétante que peuvent entraîner les réitérations du syndrome sur l'appareil méningo-cortical. En pareil cas, parfois, l'évolution morbide se termine par l'apparition dernière d'une méningite vraie, mortelle. On peut alors se demander si les accès pseudo-méningitiques antérieurs ne représentent pas des poussées atténuées, abortives, d'une méningite dont la dernière manifestation emporte le malade. Nous ne possédons pas encore assez d'observations complètes, avec examens cytologiques de tels cas, pour faire toujours avec certitude le départ entre les accès de méningisme hystérique vrai, les syndromes hystéro-organiques de méningisme provoqué par un minimum de lésions latentes et épisodiques, et les manifestations abortives qui représentent les prodromes éloignés et rémittents des méningites à terminaison fatale.

Le problème est d'autant plus difficile qu'on connaît des cas de méningisme à répétition, dont les récidives se jugent cependant par une terminaison favorable. A cet égard, on peut citer, non seulement mon observation de méningisme récidivant, mais encore l'histoire pleine d'intérêt qu'a publiée,

sous le titre de *Pseudo-méningite psychogène*, Hugo Starck[1], d'un malade qui a parcouru pendant longtemps les principaux hôpitaux du Grand-Duché de Bade, en y présentant, à chaque entrée, un syndrome pseudo-méningitique, dont la nature hystérique ne fut reconnue qu'au bout de plusieurs années; les diagnostics de : méningite tuberculeuse, méningite cérébro-spinale, tétanos, etc., avaient été successivement portés sur le malade.

Je rappelle enfin ici, à propos du méningisme à répétition, cette curieuse observation que j'ai faite d'une récidive de méningisme, survenue chez une hystérique à l'occasion de la mort de sa sœur par méningite tuberculeuse. Cette méningite mortelle, chez l'une des deux sœurs, encadrée entre deux attaques de méningisme chez l'autre, dévoile chez ces deux sœurs l'analogie des aptitudes morbides du cortex et démontre, à travers les épisodes de la pathologie individuelle, la réalité supérieure de la pathologie familiale. La susceptibilité élective de l'appareil méningo-cortical, qui désigne, en vertu d'une loi classique d'hérédité familiale, tant de frères et sœurs aux atteintes mortelles de la méningo-tuberculose, commande également l'apparition, chez les prédisposés, des attaques de méningisme. Aussi avais-je indiqué dès mon premier mémoire, en 1894, que le syndrome du méningisme, en dénonçant une vulnérabilité particulière de l'écorce cérébrale, indique pour l'avenir la possibilité de méningites vraies, mortelles. L'analyse soigneuse et complète des antécédents des sujets atteints de méningite tuberculeuse montre parfois l'existence du méningisme dans le passé des malades. Le cas particulier de ces deux sœurs confirme les affinités étiologiques des affections, hystériques ou infectieuses, de l'appareil méningo-cortical, démontre les lois d'hérédité familiale et souvent fraternelle qui les dominent, en même temps qu'il met en lumière, dans la pathogénie du méningisme, le rôle majeur de l'émotion et de la suggestion.

Le *pronostic* du méningisme hystérique, essentiellement favorable au point de vue de la terminaison immédiate des accidents, comporte donc des réserves au point de vue de l'avenir des jeunes malades. Une menace reste pour ainsi dire suspendue sur la tête des sujets qui ont souffert de méningisme; la pathologie familiale nous autorise même à étendre nos préoccupations pronostiques au delà de l'individu, et à considérer comme aptes aux méningites les frères et sœurs des enfants qui ont présenté une attaque de méningisme.

Méningisme réflexe. — Le méningisme réflexe reconnaît trois facteurs principaux : l'helminthiase intestinale, la coprostase, la dentition laborieuse.

Dès 1868, Bouchut rapportait des observations précises de pseudo-méningites de l'enfance liées à la présence de parasites intestinaux. Des faits analogues et particulièrement nets ont été signalés par Lebon, Devaux, Bézy[2]. Les observations diffèrent peu les unes des autres. Un enfant présente assez brusquement, en général, une série d'accidents offrant, dans leur ensemble, les caractères les plus nets d'un syndrome méningé. Rien peut n'y manquer : convulsions, raideur de la nuque, trismus, grincement des dents, dévia-

(1) Hugo Starck. Die psychogene Pseudomeningitis. *Deutsch. Zeitschrift für Nervenheilk.* Bd XXI, 1902.
(2) Bouchut. *Traité des mal. des nouveau-nés*, 1877. — Lebon. *Journ. des conn. méd.*, 1865. — Devaux. *Progrès médical*, 12 novembre 1887. — Bézy. *Soc. de méd. et de chir. de Toulouse*. 1er février 1894.

tion conjuguée de la face et des yeux, dilatation et immobilité pupillaires, périodes de résolution avec somnolence, pouls arythmique, inégal et surtout variable, respiration irrégulière, fièvre élevée, vomissements, constipation, ventre en bateau. Sous l'influence d'une purgation, d'une prise de calomel, évacuation abondante de selles contenant une grande quantité d'oxyures, ou quelques ascarides. En quelques heures, le syndrome méningé s'atténue et, au bout d'un ou deux jours, parfois après une réitération légère, les accidents disparaissent. Un syndrome, analogue dans son expression clinique et son évolution, a été signalé dans la *coprostase* liée à la constipation chronique (Barthez et Sanné, Filatoff, Pochon)[1].

Enfin un grand nombre d'observations prouvent qu'un syndrome méningé, le plus souvent assez atténué, peut compliquer l'évolution de la *dentition*[2]. Des cliniciens, tels que Rilliet et Barthez, déclarent s'y être plusieurs fois trompés.

Si, au point de vue clinique, les faits que nous venons de rapporter sont indiscutables, la discussion reste ouverte dans le champ des hypothèses pathogéniques. L'helminthiase, la constipation chronique sont des sources d'infections et d'intoxications intestinales. Chauffard[3] a bien mis en lumière les formes typhoïdes de la lombricose intestinale.

D'autre part, le rôle de l'infection gastro-intestinale que provoquent, au moment de la dentition, les troubles digestifs et les fautes d'hygiène alimentaire, nous apparait comme primordial dans la genèse des accidents attribués uniquement autrefois à l'irritation dentaire. Aussi peut-on légitimement se demander si tout au moins quelques-uns de ces cas de méningisme dit réflexe ne rentrent pas dans le cadre des syndromes méningés d'origine toxi-infectieuse. L'étude du liquide céphalo-rachidien serait indispensable pour fixer la pathogénie du processus morbide, dans les cas de méningisme vermineux, coprostasique et dentaire.

Les considérations précédentes nous autorisent à formuler les plus expresses réserves sur la réalité du méningisme réflexe d'origine otique admis par certains auteurs (Mignon, Lamouroux)[4]. S'il est vrai que la rétention du pus dans la caisse ou l'inflammation de la mastoïde peuvent s'accompagner de symptômes méningés qui cèdent immédiatement à la perforation chirurgicale ou spontanée du tympan ou à la trépanation de la mastoïde, la brusque sédation des accidents ne paraît pas une preuve suffisante de leur origine purement réflexe. La fréquence, au cours des otites, des lésions méningées les plus variées dans leur nature, leur degré et leur étendue, autorise, à défaut d'observations complètes, à mettre en doute la réalité de l'origine purement réflexe des accidents méningés curables au cours des otites[5].

(1) Barthez et Sanné. *Manuel*, t. II, p. 592. — Filatoff. *Diagn. des mal. de l'enf.*, 1902, p. 160. — Pochon. Méningisme et méningites. *Thèse de Paris*, 1897.

(2) Rilliet et Barthez. *Traité*, t. II, p. 136. — Guaita. *Gazz. degli osped.*, 1885, V, 1-9. — Concetti. *Archiv. ital. di Ped.*, 1890, f. 15. — Descroizilles. *Traité*, 1890, p. 85.

(3) Chauffard. La lombricose typhoïde. *Semaine médicale*.

(4) Mignon. *Principales complications septiques des otites moyennes suppurées*, 1898. — Lamouroux. *Thèse* cit., p. 22.

(5) M. Lassé et G. Froin. Un cas de méningite atténuée d'origine otique au cours de la fièvre typhoïde. *Soc. méd. des hôp.*, 9 janvier 1905.

[E. DUPRÉ.]

MÉNINGISME TOXI-INFECTIEUX

Syndromes méningés dans les infections et les intoxications. — Au cours et à la suite de la plupart des processus toxi-infectieux, on peut observer, surtout chez l'enfant, des syndromes méningés d'intensité variable, suivant les cas. Ces syndromes, que l'on peut appeler *secondaires*, à l'origine desquels les agents toxiques ou infectieux déterminent, en dehors des zones méningo-corticales, une affection, locale ou générale, quelquefois spécifique, mais toujours individualisée anatomo-cliniquement, s'opposent ainsi aux méningites cérébro-spinales dites primitives, dans lesquelles l'agent toxi-infectieux localise et épuise son action sur les méninges.

Au point de vue anatomique, ces manifestations cliniques correspondent tantôt à de véritables méningites suppurées, tantôt à une simple congestion œdémateuse de la pie-mère avec ou sans hyperémie céphalo-rachidienne, quelquefois enfin à un état d'intégrité absolue des méninges, autant que nous permettent de l'affirmer nos techniques actuelles.

Ces derniers cas doivent seuls retenir notre attention : l'étude de ces syndromes, dépourvus de tout substratum anatomique apparent, constitue en effet une transition toute naturelle entre l'étude des cas de méningisme purement névropathique et celle des cas de méningites vraies.

Étude clinique. — Le syndrome méningé peut apparaître à des moments divers de l'affection locale ou générale qui le conditionne ; il peut inaugurer le début des accidents morbides et en masquer ainsi la nature et la signification. Pendant quelques jours, parfois même pendant toute la durée de la maladie, les symptômes méningés l'emportent à ce point sur toutes les autres manifestations, qu'ils égarent le diagnostic, et font croire à l'existence d'une méningite primitive. Des faits de cette nature ont été rapportés, principalement dans la fièvre typhoïde, par Fritz, Hugues, Netter, Dabout, Dopter; dans les infections broncho-pulmonaires, par Netter. Dans d'autres cas, c'est au cours ou à la fin d'une toxi-infection reconnue et diagnostiquée que les phénomènes méningés apparaissent.

Suivant l'intensité relative et l'allure du syndrome méningé, on peut alors distinguer deux groupes dans les observations. Le premier comprend les *formes méningitiques des toxi-infections*; par son intensité, sa durée, le syndrome méningé domine nettement le concert morbide (méningo-typhus, forme cérébrale des pneumonies, etc.). Le second groupe comprend les observations où apparaissent seulement quelques signes plus ou moins isolés de réaction méningée.

Entre ces deux groupes de faits s'observent toutes les transitions. Parfois, la nécropsie explique l'allure clinique particulière de la maladie; on peut citer comme un exemple démonstratif ce cas de méningo-typhus où Chantemesse et Widal[1] ne constatèrent, comme signature anatomique spécifique de l'infection éberthienne, qu'une petite ulcération lenticulaire de

(1) Chantemesse et Widal. *Soc. méd. des hôp.*, mars 1890.

l'intestin; ces faits démontrent l'électivité spéciale des virus pour tel ou tel appareil, suivant les sujets. Dans les formes méningitiques des infections générales, le processus morbide semble se localiser tout spécialement sur les zones méningo-corticales et ne manifester ses effets que par des accidents méningitiques. De tels cas constituent des formes de passage entre les formes méningitiques de la fièvre typhoïde et les infections méningées primitives de nature éberthienne, bien connues aujourd'hui.

Dans les *formes méningitiques* proprement dites, qui appartiennent surtout à la seconde enfance et à l'adolescence, le syndrome méningopathique apparaît et évolue dans un tableau clinique que je n'ai pas à décrire ici, mais dont la pureté ou l'harmonie sont souvent troublées par l'adjonction ou l'absence d'éléments symptomatiques qui appartiennent à la série morbide de l'infection causale (diarrhée typhique, ballonnement abdominal des infections intestinales, etc.).

Dans les *formes atténuées*, les éléments du syndrome méningé n'apparaissent souvent qu'à un examen très attentif. La céphalalgie, tenace et gravative, est presque constante. En soulevant doucement la tête de l'enfant, on remarque un peu de raideur de la nuque; en remuant ses jambes on rencontre une certaine résistance et on constate alors l'ébauche plus ou moins nette du signe de Kernig, dont Netter a bien montré l'importance séméiologique au cours de la fièvre typhoïde et des infections broncho-pulmonaires[1]. Chez le jeune enfant on note de la tension des fontanelles et parfois la dilatation des veines sous-cutanées du cuir chevelu. A cette symptomatologie très atténuée se bornent, dans bien des cas, tous les accidents méningés, surtout chez les très jeunes enfants, au cours des infections gastro-intestinales[2]. Chez l'enfant un peu plus âgé apparaissent avec plus de fréquence deux autres manifestations : les convulsions et les troubles oculaires : convulsions généralisées ou partielles, représentées parfois uniquement par du grincement de dents, du mâchonnement ou du trismus: troubles oculaires consistant en strabisme, ptosis, nystagmus, inégalité pupillaire, mydriase, diplopie. L'examen du fond de l'œil révèle quelquefois de la *stase* papillaire bilatérale, mais inégale (Parinaud, Quincke, Brush, Dupuy-Dutemps, C. Beck[3]) : un certain nombre de cas où les auteurs allemands ont constaté cette stase et qu'ils qualifient de *méningites séreuses* correspondent à l'hydrocéphalie aiguë. L'abolition des réflexes rotuliens a été signalée (Voisin); le réflexe de Babinski en extension, qu'on peut constater aussi, n'a pas de signification pathologique dans les deux premières années de la vie. Marinesco[4] a récemment insisté sur cette notion.

Enfin il faut accorder une grande importance aux modifications du pouls, qui est petit, souvent irrégulier, parfois ralenti, et à celles du rythme respiratoire (type costal inférieur, irrégularités, pauses suivies d'inspira-

(1) Netter. *Semaine méd.*, 22 juillet 1898. — Congrès de 1900, section de Pathologie interne : Accidents méningitiques dans la fièvre typhoïde. — *Soc. méd., des hôp.*, 15 avril 1904.

(2) R. Moxod. *Thèse de Paris*, 1902.

(3) Parinaud. *Thèse*. 1877. — Quincke. *Volkmann's Samm. klin. Vort.*, 1893, n° 67. — Brusch. *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1898. — Dupuy-Dutemps. *Thèse de Paris*, 1900. — C. Beck. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, sept. 1905.

(4) Marinesco. *Journal de neurol.*, 1905.

tions courtes et rapides) surtout lorsque ces modifications du pouls s'associent à de la céphalée.

Étude étiologique. — Tous les processus infectieux et toxiques ont leurs formes méningitiques, franches ou atténuées. Sergent[1] vient de décrire, par exemple, la pseudo-méningite de l'insuffisance surrénale.

Mais, chez l'enfant, trois infections méritent d'être particulièrement étudiées à ce point de vue : ce sont la fièvre typhoïde, les infections broncho-pulmonaires aiguës ou subaiguës et les infections gastro-intestinales des nourrissons.

Les symptômes et les formes méningitiques de la *fièvre typhoïde* ont été signalés par de nombreux auteurs[2]. Ils semblent avoir été vus pour la première fois par Forget qui, en 1841, publia, dans son *Traité de l'entérite folliculeuse*, une observation intitulée « entérite folliculeuse latente, prise pour une affection cérébro-spinale ». Puis, Lombard et Falconnet décrivent les symptômes spinaux de la fièvre typhoïde, dont l'étude est reprise dans la thèse de Fritz, qui insiste sur leur fréquence à la période prodromique, leur coïncidence avec des épidémies de méningite cérébro-spinale, leur gravité pronostique. Viennent ensuite les communications de Bouchut, les thèses de Forgemol, de Hugues, qui semble avoir décrit le signe retrouvé ultérieurement par Kernig en 1882 : de Georgewitch, l'importante communication de Netter au Congrès de 1900, la thèse de son élève Dabout, et les nombreuses observations ultérieures de Widal, Dopter, Grenet, Sainton et Voisin, Vincent, Méry et Babonneix, Achard et Paisseau, Comby, etc. En Allemagne, il convient de citer les travaux de Wunderlich, de Bernhardt, Curschmann, Wolff, Loeb, etc.

Les syndromes méningés dans la fièvre typhoïde se présentent sous les différents aspects décrits plus haut. Le signe de Kernig a une importance toute spéciale pour Netter, et peut exister indépendamment de tout autre symptôme : sur 315 fièvres typhoïdes examinées par cet auteur, de 1898 à 1900, 44, soit 11,8 pour 100, présentaient le signe de Kernig.

L'étude des réactions méningées au cours des broncho-pneumonies et pneumonies infantiles a provoqué également un nombre considérable de travaux[3]. Rilliet et Barthez distinguaient deux formes de pneumonie cérébrale : la forme éclamptique caractérisée par les convulsions, et la forme méningée caractérisée par l'assoupissement et le délire ; Bouchut parle de pseudo-méningite pneumonique. On apprend ensuite à connaître, grâce surtout aux beaux travaux de Netter, les méningites suppurées à pneumocoque, secondaires à

(1) Sergent. *Presse méd.*, 25 novembre 1905.

(2) Forget. *Traité de l'entérite folliculeuse*, 1841. — Lombard et Falconnet. *Gaz. méd. de Paris*, 1845. — Fritz. *Thèse de Paris*, 1863. — Bouchut. *Loc. cit.* — Forgemol. *Thèse de Paris*, 1871. — Hugues. *Thèse de Paris*, 1875. — Georgewitch. *Thèse de Paris*, 1890. — Netter. Congrès de 1900, Path. interne. — Dabout. *Thèse de Paris*, 1901. — Widal. *Soc. méd. des hôp.*, 7 juin 1901, 14 février 1902. — Méry et Babonneix. *Soc. de pédiatrie*, février 1902. — Dopter. *Soc. méd. des hôp.*, 21 février 1902. — Grenet. *Ibid.*, 11 avril 1902. — Vincent. *Ibid.*, 29 mars 1904. — Achard et Paisseau, Netter, Comby. *Ibid*, 15 avril 1904. — Wunderlich. *Handb. der Path. und Therap.*, 1852. — Curschmann. *Berl. klin. Woch.*, 1884 et 1892. — Wolff. *Ibid.*, 1888.

(3) Rilliet et Barthez, Bouchut. *Loc. cit.* — Hutinel. *Semaine méd.*, juin 1892, p. 249. — Belfanti. *Rif. med.*, 10 mars 1890. — Bergé. *Soc. anat.*, 21 avril 1895. — Claisse. *Presse méd.*, 6 janvier 1894. — Grasset. *Presse méd.*, 7 mars 1894. — Georget, R. Monod. *Thèse de Paris*, 1905. — R. Voisin. *Thèse de Paris*, 1904, très riche bibliographie. — Moizard. *Les encéphalopathies pneumoniques chez l'enfant.*

une inflammation pulmonaire de même nature ou primitives. En 1892, Hutinel rappelle l'attention sur les méningites curables des pneumoniques déjà décrites par Belfanti : c'est alors que se succèdent les observations de Bergé, Claisse, Grasset, etc. La ponction lombaire donne ensuite un regain d'actualité au méningisme et aux réactions méningées des pneumoniques, qui ont fait l'objet de nombreux travaux, parmi lesquels nous citerons la thèse de Georget, celles de René Monod, de R. Voisin, inspirées par l'enseignement de Hutinel.

Je n'entre pas ici dans la description des modalités cliniques du syndrome méningé d'origine pulmonaire, dont les formes et les degrés sont étudiés ailleurs.

La « forme méningitique de la diarrhée » était connue de Rilliet et Barthez. En même temps que se précisaient nos connaissances pathogéniques sur les infections gastro-intestinales des nourrissons, s'affirmait la réalité des accidents méningés qu'elles provoquent. Ceux-ci sont étudiés dans tous les articles classiques sur les toxi-infections digestives, dans les travaux de Bézy, de Thiercelin, de René Monod.

Les phénomènes méningés qui ressortissent à cette étiologie paraissent très variables, très mobiles, très dissociés. Il est rare qu'ils en imposent pour une méningite aiguë ou une méningite tuberculeuse. Les idées aujourd'hui classiques sur la pathogénie digestive du *rachitisme* nous permettent de rattacher à ce groupe les faits assez fréquemment observés de *méningisme rachitique* (Mya). Dans un travail intéressant, Marfan[1] a insisté sur la fréquence et la gravité, au point de vue des séquelles cérébrales ultérieures, des déterminations méningo-encéphaliques des gastro-entérites des nourrissons. Ces faits n'appartiennent pas au domaine d'étude du méningisme, et je n'y insiste pas davantage.

Parmi les processus infectieux qui éveillent particulièrement les réactions méningo-corticales, on doit citer enfin la grippe (Sevestre, Lévêque[2], Legendre et E. Terrien[3]), l'érysipèle (Concetti), les fièvres éruptives, où les symptômes méningés semblent rares, le rhumatisme (forme méningitique, d'ailleurs rare, du rhumatisme cérébral, d'Espine et Picot), le paludisme (formes pernicieuse, convulsive éclamptique, psychopathique, Concetti[4]); la coqueluche, où les convulsions isolées sont fréquentes, mais dans laquelle il est relativement exceptionnel d'observer un syndrome méningé en dehors des complications broncho-pulmonaires; l'ictère catarrhal; la tuberculose pulmonaire (Lamouroux) dont l'évolution peut être traversée par des accidents méningés qui, par leur curabilité aussi bien que par les caractères du liquide céphalo-rachidien, ne peuvent être rapportés à une méningite tuberculeuse.

(1) Marfan. Des méningo-encéphalopathies d'origine gastro-intestinale chez les nourrissons. *Semaine méd.*, 1896.

(2) Sevestre. *Soc. méd. des hôp.*, 28 mars 1890. — L. Lévêque. *Thèse de Paris*, 1893.

(3) Legendre et Terrien. Réaction méningée atténuée avec lymphocytose au cours de la grippe. *Soc. méd. des hôp.*, 6 mai 1904.

(4) Concetti. Congrès 1900. Médecine de l'enfance. Rapport.

Une mention spéciale doit être accordée ici au *syndrome méningopathique ourlien*, que les récents travaux de Chauffard et Boidin[1] viennent d'éclairer d'un nouveau jour. Ces auteurs, par l'étude attentive de trois cas, ont constaté, au cours des oreillons, l'existence d'une réaction méningée des plus discrètes, uniquement constituée par de la céphalée gravative, de la bradycardie, et, dans un cas, de l'inégalité pupillaire : à ce minimum de symptômes fonctionnels correspondait, dans une évolution parallèle, une lymphocytose céphalo-rachidienne abondante, mais transitoire et rapidement décroissante, dont les relations, d'une part avec l'infection ourlienne, d'autre part avec le syndrome méningopathique constaté, démontrent la réalité de méningites ourliennes discrètes, frustes, à prédominance bulbo-protubérantielle probable, et dont la pathogénie serait liée, d'après Chauffard et Boidin, à l'inoculation des méninges basilaires, voisines du foyer parotidien. Ces constatations apportent à la pathologie des méninges, au cours des infections générales aiguës, l'appoint d'une notion positive de grand intérêt.

Les facteurs *toxiques* entraînent beaucoup moins de réactions méningées chez l'enfant que chez l'adulte : il faut signaler cependant, à ce point de vue, l'action de la santonine, de l'atropine, de l'iodoforme (Lamouroux) et surtout des poisons de l'urémie (Lancereaux[2], Bézy[3]).

Étude anatomique. — L'étude anatomique des méninges, dans les maladies infectieuses, permet de constater, d'une façon très générale, trois ordres de faits. L'examen macroscopique des séreuses cérébrales démontre : ou l'absence de lésions saisissables, ou un état congestif et œdémateux, ou un état inflammatoire et exsudatif.

L'examen microscopique des méninges démontre souvent un état plus ou moins irritatif de la séreuse, avec diapédèse périvasculaire, dans les cas où l'œil nu n'aperçoit aucune lésion grossière. Enfin, l'examen microscopique de l'écorce démontre l'existence d'altérations cellulaires fines, dans les cas où la méninge offre le minimum de réaction anatomique. De plus, entre les lésions microscopiques des méninges et les lésions microscopiques du cortex n'existent pas des relations proportionnelles constantes : à une méninge très enflammée ne correspond pas toujours une écorce très altérée, et, inversement, à des lésions méningées discrètes peuvent s'associer de graves altérations corticales. Voisin a d'ailleurs bien noté cette discordance entre les résultats de l'observation macroscopique des méninges et ceux de l'examen histologique de la séreuse et du cortex. D'un autre côté, les études cytologiques les plus récentes ont démontré que la plus légère irritation méningée suffit pour provoquer une réaction corticale, souvent très légère, mais appréciable. La cellule pyramidale se gonfle, le noyau, augmenté de volume, se déplace vers la périphérie du corps cellulaire : on observe un certain degré de chromatolyse dans les cellules ganglionnaires et un début de prolifération névroglique avec figures karyokinétiques, dans les couches super-

(1) A. Chauffard et Boidin. Deux cas de méningite lymphocytique dans les oreillons. — Un nouveau cas de méningite ourlienne fruste avec bradycardie et inégalité pupillaire. *Soc. méd. des hôp.*, mars et mai 1904.

(2) Lancereaux. *Union méd.*, 1886-1887. Communication orale.

(3) Bézy. *Revue des mal. de l'enf.*, 1893, p. 590.

ficielles de l'écorce. Nissl et Devaux ont constaté expérimentalement ces processus, sur des lapins et des chiens, à la suite de légères irritations aseptiques de la pie-mère.

Une catégorie spéciale de faits est constituée par les faits anatomo-cliniques qui répondent aux méningites séreuses de Quincke[1].

En pareil cas, on constate, macroscopiquement, soit une congestion intense de la pie-mère et de l'écorce, avec œdème abondant, soit une exsudation séreuse tellement considérable que l'épanchement intra-ventriculaire détermine, par compression excentrique de la masse encéphalique, la déplétion des vaisseaux périphériques et l'anémie des circonvolutions qui sont plus blanches et plus denses.

A l'ouverture de la dure-mère, l'œdème qui infiltre les méninges ne disparaît pas après la section de l'encéphale ou du moins laisse les méninges déplissées ; cette particularité peut même permettre le diagnostic rétrospectif de la lésion sur des cerveaux conservés au formol[2]. Le plus souvent l'œdème est parfaitement clair, limpide, séreux, plus rarement légèrement louche, opalescent.

La nature inflammatoire de l'exsudation séreuse se révèle par la présence de leucocytes, d'albumine en quantité notable, de fibrine en proportion variable, dans le liquide qui distend les ventricules. D'après la teneur du liquide en fibrine et en leucocytes, tous les degrés peuvent être observés entre l'exsudat séreux et l'exsudat déjà séro-purulent.

L'examen histologique des méningites séreuses a démontré la nature inflammatoire du processus en révélant l'infiltration leucocytaire du treillis méningé et des lésions de périvascularite diffuse.

Je rapprocherai, au chapitre de la Pathogénie, ces constatations anatomiques des faits cliniques exposés plus haut, pour en tirer quelques conclusions générales.

Ponction lombaire. — Examen du liquide céphalo-rachidien. — Je groupe sous ce titre les constatations cytologiques que la biopsie de l'humeur cérébro-spinale permet d'interposer entre l'observation des symptômes et l'examen des lésions. Par là se constitue une triade de données cliniques, cytologiques et anatomiques, qu'il est intéressant de rapprocher les unes des autres. On peut distinguer trois groupes de faits :

1° *Syndrome méningé, avec modifications du liquide céphalo-rachidien : parallélisme des réactions clinique et humorale.* — Les modifications du liquide céphalo-rachidien sont presque toujours d'ordre cytologique, mais parfois d'ordre chimique ou bactériologique. La lymphocytose est bien plus fréquente que la polynucléose ; parfois lymphocytes et polynucléaires coexistent en proportion variable : beaucoup plus rarement prédomine la polynucléose.

Quelques chiffres, pour la plupart empruntés à la thèse de R. Voisin, sont intéressants à donner ici. Sur 38 cas de broncho-pneumonies et pneumonies avec symptômes méningés, Voisin trouve 23 fois une modification du

(1) Quincke. Ueber Meningitis serosa. *Volkmann's Sammlung klin. Vort.*, 1895, n° 67.
(2) Voisin. *Loc. cit.*

liquide céphalo-rachidien. Sur ces 23 cas, il existe 19 fois une réaction leucocytaire. En éliminant ici 4 cas de purulence manifeste du liquide, il reste 15 réactions leucocytaires positives, se répartissant ainsi au point de vue qualitatif :

4 réactions lymphocytiques légères,
3 réactions lymphocytiques nettes,
6 réactions lymphocytiques et polynucléaires associées,
2 réactions polynucléaires presque exclusives.

Dans la fièvre typhoïde, c'est également le plus souvent de réaction lymphocytaire qu'il s'agit (Vaquez, Méry et Babonneix, Achard et Paisseau). Dans les oreillons, la lymphocytose paraît aussi de règle (René Monod, Chauffard et Boidin, Dopter).

Ainsi nous apparaît très nettement ce fait, sur lequel a insisté Widal, que la lymphocytose n'a pas de valeur pathognomonique au point de vue du diagnostic *étiologique* d'une réaction méningée, et que le lymphocyte n'est pas plus dans les processus aigus que dans les processus chroniques, caractéristique de la tuberculose. Cet élément d'origine vraisemblablement vaginolymphatique trahit par sa présence une irritation subaiguë de la séreuse, insuffisante pour nécessiter la présence des polynucléaires. Le polynucléaire, qui vient par diapédèse des vaisseaux sanguins, semble être un élément de lutte, de défense, dont la présence est provoquée par une infection aiguë de la séreuse[1].

Quelques auteurs disent avoir noté, dans des cas d'ailleurs assez rares, un certain parallélisme entre l'évolution des phénomènes méningés et la formule de la réaction cytologique.

De l'absence de toute réaction leucocytaire, il ne faut pas conclure à l'absence de toute modification du liquide céphalo-rachidien.

Je n'insiste pas ici sur les *modifications de pression* qui auraient été quelquefois notées ; elles sont variables, difficiles à apprécier et soumises aux facteurs les plus étrangers au processus morbide en cause.

La recherche de l'*albumine* a plus de valeur ; et, lorsqu'elle est positive et surtout complétée par la différenciation de la sérine et de la globuline, — le liquide normal contient seulement des traces de globuline, — elle est l'indice d'une réaction inflammatoire des méninges. Or, si la réaction positive de l'albumine se montre beaucoup plus rarement que la réaction leucocytaire, elle peut exister indépendamment de celle-ci : on a noté le fait dans les broncho-pneumonies (Voisin), la fièvre typhoïde (Netter), les infections gastro-intestinales (R. Monod).

On a noté également l'*abaissement* du chiffre des *chlorures* (Voisin, Monod), beaucoup moins constant et important que dans la méningite tuberculeuse ; l'*abaissement du* Δ et même la *perméabilité méningée* à l'iodure de potassium qui n'est pas spéciale à la méningite tuberculeuse.

2° *Syndrome méningé sans modifications du liquide céphalo-rachidien : discordance des réactions clinique et humorale.*

(1) Lutier. *Thèse de Paris*, 1905.

L'absence de toute réaction leucocytaire au cours du syndrome méningé, dans la fièvre typhoïde, a été notée par Widal, Dopter, Sainton et Voisin; dans les infections broncho-pulmonaires par Voisin (15 fois sur 38), dans les infections gastro-intestinales par Monod.

Si, dans la plupart des cas, on s'est borné à la recherche de la réaction leucocytaire, dans d'autres cas un examen complet du liquide céphalo-rachidien a donné en tous points un résultat négatif (Voisin, Sainton et Voisin). Voisin conclut nettement que, dans les infections broncho-pulmonaires avec symptômes méningés, il peut n'y avoir « aucune modification du liquide céphalo-rachidien ».

3° *Modifications du liquide céphalo-rachidien sans syndrome méningé : discordance des réactions humorale et clinique.*

La thèse de Voisin présente à cet égard des documents très nombreux et parfaitement concluants. Cet auteur a examiné le liquide céphalo-rachidien dans 45 cas de broncho-pneumonies et pneumonies, sans symptômes méningés. Un certain nombre de fois il a pu constater : 1° de l'augmentation de pression du liquide; 2° une quantité anormale d'albumine (11 fois); 3° une réaction leucocytaire, lymphocytique ou polynucléaire (8 fois); 4° une diminution du taux des chlorures ; 5° un abaissement du point cryoscopique.

Examen bactériologique du liquide céphalo-rachidien. — Pratiqué à l'aide de l'examen direct des cultures et des inoculations, cet examen bactériologique est *négatif* dans l'immense majorité des cas, même lorsque le liquide céphalo-rachidien présente des modifications chimiques ou cytologiques (méningites amicrobiennes ou non bactériennes de Concetti).

Sur 57 cas de pneumonies et broncho-pneumonies avec symptômes méningés, dont le liquide céphalo-rachidien fut examiné au point de vue bactériologique par Voisin, cet auteur a obtenu une seule fois des cultures de pneumocoques et une fois la mort d'une souris inoculée.

Des résultats positifs ont été obtenus dans un certain nombre de cas où le liquide céphalo-rachidien était parfaitement clair : bacilles d'Eberth (Tictine, Boden, Rocco-Jemma, Netter[1]), pneumocoques (Lévi, Haushalter et Alamelle, Netter[2]), staphylocoques (Lesné[3]), streptocoques (Lévi, Haushalter, Alamelle, etc.[4]). Pfuhl et Walter[5] ont trouvé, dans la pulpe cérébrale et le liquide céphalo-rachidien de sujets morts de grippe à forme méningée, des bacilles de Pfeiffer.

Les résultats de l'inoculation peuvent être positifs, alors que ceux de l'examen direct étaient négatifs.

Quoi qu'il en soit, la rareté des résultats positifs, qui tient peut-être au pouvoir atténuant du liquide céphalo-rachidien (Concetti, Sicard), plaide en faveur de l'origine *toxique* des accidents méningés dans les infections.

(1) Tictine. *Arch. de méd. expérim.*, 1894. — Bodes. *Zeitsch. f. prak. Aerzte*, 1899, n° 8. — Rocco-Jemma. *Rif. med.*, 1894. — Netter. Congrès 1900. Mal. de l'enfance.
(2) Lévi. *Arch. de méd. expérim.*, t. IX, p. 49. — Alamelle. *Thèse de Nancy*, 1897. — Netter. *Loc. cit.*
(3) Lesné. *Revue des mal. de l'enf.*, 1898.
(4) Lévi. Alamelle. *Loc. cit.*
(5) Pfuhl et Walter. *Deutsch. med. Woch.*, 1896, n°s 6 et 7.

Discussion. — L'étude comparée de tous ces documents nous autorise à conclure que, dans les maladies générales, il n'existe aucun rapport nécessaire et constant entre ces trois séries de faits : les *syndromes méningopathiques*, les *lésions des méninges* et les *modifications du liquide céphalo-rachidien*. Entre les constatations cliniques, cytologiques et anatomiques existent des discordances notoires.

Des lésions méningées indiscutables ont été constatées à l'autopsie de sujets chez lesquels le liquide céphalo-rachidien n'avait offert pendant la vie aucune modification. « Dans tous les cas où il y avait réaction leucocytaire du liquide, écrit Voisin, il y avait également réaction inflammatoire des méninges, mais, d'autre part, nous avons pu trouver de la réaction des méninges sans leucocytes dans le liquide céphalo-rachidien. L'inflammation méningée n'entraîne donc pas forcément l'apparition de la réaction leucocytaire dans le liquide retiré par ponction lombaire. »

Dans quelques cas, ce désaccord entre l'anatomie pathologique et les recherches cytologiques pourrait s'expliquer par une interruption des communications entre les portions céphalique et rachidienne des espaces sous-arachnoïdiens au niveau des trous de Monro ou de Magendie (Achard et Laubry). Ce point mériterait d'être étudié : on ne s'est pas encore assez attaché à préciser, au cours des méningites, l'état de la canalisation céphalo-rachidienne, au niveau des voies interventriculaires.

Dans d'autres cas, l'existence de ces lésions méningées n'a entraîné aucun syndrome clinique saisissable.

Enfin, dans une autre série de faits, le maximum des manifestations cliniques a coïncidé avec le minimum de lésions bioptiquement et nécroptiquement saisissables.

L'étude des réactions méningo-corticales au cours des maladies générales nous offre ainsi, dans la série de tous ces faits, la démonstration de l'indépendance relative des symptômes et des lésions dans la pathologie des méninges. Les réactions cliniques liées à des altérations cellulaires du cortex ne marchent point de pair avec les réactions anatomiques, liées à des lésions des méninges. Dans la pathologie méningée, entre les lésions et les symptômes s'interpose le réactif cortical, dont les aptitudes varient chez chaque sujet et déterminent, en face de lésions souvent similaires, des réflexes anatomo-cliniques tout différents.

PATHOGÉNIE ET DIAGNOSTIC

La question du méningisme et des réactions méningo-corticales présente, comme tous les problèmes médicaux, son côté théorique et son côté pratique.

Si, depuis dix ans qu'il est nettement posé, le problème théorique du méningisme n'a pas variablement avancé, on doit convenir que le problème pratique s'est singulièrement éclairé, à la lumière du cytodiagnostic, à la suite des récents travaux de l'École française, principalement dus à Widal et ses élèves, et à Netter.

En même temps que l'enquête cytoscopique, au cours des affections méningées, démontrait la réalité d'une irritation de la séreuse, à l'origine de la plupart des cas auparavant imputés au méningisme, et élargissait ainsi tous les jours, aux dépens de celui-ci, le domaine des méningites légères et curables, l'observation clinique, de plus en plus attentive, des syndromes méningés, établissait nettement la fréquence de ceux-ci et l'indépendance manifeste des réactions cliniques et des réactions anatomiques. Puis les progrès de la cytoscopie céphalo-rachidienne démontrèrent l'existence de réactions méningopathiques indépendantes de tout exode cellulaire dans l'humeur cérébro-spinale. Enfin l'exploration lombaire de nombreux sujets en état d'infection générale démontra que la lymphocytose céphalo-rachidienne pouvait exister, de par l'infection générale et seulement avec elle, à l'état aigu, liée par conséquent à l'irritation des méninges, sans provoquer le moindre syndrome méningé.

Entre tous ces faits, depuis les méningites latentes, correspondant aux lésions sans symptômes, jusqu'aux cas de méningisme, correspondant aux symptômes sans lésions, existent tous les degrés intermédiaires; parmi ceux-ci, on peut citer, comme exemples intéressants, les cas de Chauffard et Boidin, où l'observation clinique très attentive a pu saisir, pour ainsi dire au vol, quelques signes passagers et discrets du syndrome méningé fruste, lié à la détermination sur les séreuses cérébrales de l'infection ourlienne.

Du rapprochement et de l'étude comparée de tous ces documents se dégage un enseignement général de grand intérêt. On peut, en effet, actuellement considérer comme démontrées les propositions suivantes :

Dans la pathologie de l'appareil méningo-cortical, existe, entre les lésions et les symptômes, une relative indépendance; aux minima de la série anatomique peuvent parfois correspondre les maxima de la série clinique.

Entre les lésions méningées et les lésions corticales existe également une relative indépendance : si toute altération de la pie-mère entraîne nécessairement des modifications dans les cellules pyramidales, ce retentissement cortical n'est pas directement proportionnel à l'intensité des lésions méningées.

Réaction variable du cortex à des incitations pathologiques similaires; participation variable du cortex au processus anatomique de l'affection méningée : telles sont les influences qui, dans la pathologie méningée, s'interposent, au niveau de l'écorce cérébrale, entre les lésions et les symptômes; ce sont ces influences qui déterminent, dans le tableau si polymorphe des méningopathies, ces dissociations anatomo-cliniques, dont les méningites latentes d'un côté, le méningisme de l'autre, représentent, aux termes extrêmes de la série, les exemples les plus démonstratifs.

Les incitations pathologiques qui provoquent, au niveau du cortex, la réaction clinique du méningisme, sont de nature et d'intensité très variées. Si elles sont dans la majorité des cas associées à des lésions méningées, elles peuvent aussi en être indépendantes, survenir en l'absence de celles-ci, et trahir leur origine toxique, non seulement par leur étiologie, mais encore par leur association avec d'autres syndromes encéphalopathiques, tels que

le délire hallucinatoire, la confusion mentale, la catalepsie, la stupeur, certains états d'onirisme, d'extase, etc., dont le siège cortical et la pathogénie toxique ne sont pas discutables.

Or, tous ces syndromes ont un trait commun de plus avec le méningisme, c'est qu'ils peuvent reconnaître une origine hystérique; et que, dans le cadre de cette psycho-névrose, ils peuvent apparaître, soit isolés, soit associés entre eux, soit enfin combinés avec le syndrome plus ou moins complet du méningisme. Cette association polysyndromique peut d'ailleurs aussi relever d'une étiologie infectieuse ou toxique, dans des cas où la clinique ne reconnaît point l'ingérence de l'hystérie, et où la cytoscopie céphalo-rachidienne ne révèle point de lymphocytose. L'apparition du délire, de la confusion mentale, etc., absolument exceptionnelle dans l'enfance, ne s'observe guère que chez les adultes. Chez les enfants, le cortex a des aptitudes différentes; et, à des sollicitations pathologiques du même ordre, il répond par des réactions spéciales, plus pauvres et plus monotones. Parmi celles-ci, le syndrome méningé représente la plus fréquente; et le méningisme est certainement la réaction la plus banale du cerveau infantile.

Nous sommes donc amenés, par ces considérations étiologiques et cliniques, à nous représenter le syndrome méningé fonctionnel comme une des expressions cliniques, apparaissant au cours des processus les plus divers, de la souffrance diffuse de l'écorce cérébrale. Cette expression clinique, systématisée dans l'association des éléments qui la composent (trépied méningitique, troubles moteurs, cardio-respiratoires, etc.), n'est pas nécessairement liée à l'atteinte anatomique des méninges; subordonnée à des altérations, légères ou profondes, temporaires ou durables, mais étendues de l'écorce, elle représente un syndrome corticopathique diffus, dont la signification varie avec chaque cas, et dont l'interprétation exige l'étude critique de tous les éléments, étiologiques, cliniques et anatomiques de la situation considérée.

Notre ignorance de la physiologie pathologique des symptômes, en général, ne nous permet pas de nous expliquer les lois de cette association de symptômes, dont le groupement systématique constitue le syndrome méningé. Nous ignorons tout autant les raisons de la constitution élémentaire du syndrome péritonéal, dont l'apparition, généralement liée à des lésions du péritoine, peut être cependant provoquée, en dehors de toute péritonite, par certains ébranlements du système nerveux abdominal, et peut représenter aussi, dans un tableau simulateur de la péritonite la plus franche, une simple attaque d'hystérie. Les analogies les plus instructives rapprochent ainsi le péritonisme du méningisme; ces deux syndromes nous apparaissent comme l'expression systématisée d'états de souffrance diffuse des régions immédiatement sous-jacentes à de grandes séreuses. Ces plans sous-séreux, constitués par des organes éminemment vulnérables, tels que les centres nerveux et les viscères abdominaux, reçoivent d'ailleurs du sympathique une riche innervation, dont le rôle réactionnel paraît dominer la pathogénie de ces syndromes.

De même que chaque sphère viscérale possède, dans les centres céré-

braux, un foyer représentatif qui correspond au lieu où convergent les irradiations centripètes de la périphérie, et d'où, après élaboration intermédiaire, irradie l'influx centrifuge nécessaire à la vie fonctionnelle; de même, chaque territoire organique possède, en vertu de ces connexions réflexes avec les centres, une expression particulière de sa souffrance, une réaction morbide, toujours semblable à elle-même dans ses traits généraux, constituée, pour chaque sphère organique, par le groupement des mêmes éléments cliniques associés entre eux. Ainsi se crée une sorte de système réflexe de phénomènes, dont le déclenchement est sollicité par les diverses injures pathologiques qui peuvent atteindre le territoire intéressé. Aux fonctions, stéréotypies de la réflectivité physiologique, correspondent les syndromes, stéréotypies de la réflectivité pathologique.

Le territoire cortical, principalement dans ses couches superficielles, au niveau de son revêtement méningé, possède ainsi, comme réaction morbide caractéristique, le syndrome dit méningé, par lequel se traduit communément sa souffrance. A ce syndrome méningé peuvent s'ajouter, selon les facteurs en cause dans chaque cas, d'autres syndromes, d'origine également corticale, et dont l'apparition est subordonnée à des influences pathogéniques associées.

Or, ces associations symptomatiques réflexes, ces syndromes peuvent être, dans toutes les sphères organiques, plus ou moins grossièrement simulés par l'hystérie. Formuler cette proposition, c'est dire que l'apparition de ces syndromes, ordinairement provoquée par une lésion de la périphérie, peut être déterminée, à la suite d'un ébranlement physique et moral des centres cérébraux, par un trouble primitif de l'activité psychique issu de la suggestion pathologique.

Je ne puis, à l'occasion du méningisme, discuter ici la pathogénie de l'hystérie. Ce grand problème, nettement posé par Charcot, discuté par les diverses écoles neurologiques, récemment précisé dans sa définition avec une méritoire franchise, par Babinski, ne se résoudra que par l'étude critique approfondie de tous les accidents dits hystériques. Ce n'est pas une théorie générale, d'ailleurs encore prématurée, de l'entité hystérie qui éclairera la conception du méningisme; mais bien, au contraire, l'étude soigneuse de chaque cas de méningisme, considéré dans ses origines étiologiques, dans son évolution, dans son allure et dans ses affinités, qui apportera, au procès de l'hystérie, un élément utile d'information et de jugement. Or, parmi les cas de méningisme franchement névropathique, auxquels l'observation clinique et l'enquête cytologique ne reconnaissent aucune cause infectieuse et aucun substratum anatomique, il existe des observations où le syndrome du méningisme apparaît dans certaines conditions de terrain, de milieu et d'évolution, et dans lesquelles l'influence étiologique non douteuse de la suggestion semble s'imposer comme un élément pathogénique de grande importance. Je rappelle ici les observations plus haut citées de Méry et Courcoux, de Dupré et Camus, d'Apert, de Hugo Starck, dans lesquelles on peut saisir, au milieu d'un ensemble d'éléments étiologiques associés, à l'origine du développement des accidents de ménin-

gisme, l'imitation des accidents méningitiques récemment observés par les malades dans leur entourage. Cet entourage, constitué le plus souvent par la famille ou l'hôpital, crée les conditions favorables à la suggestion du syndrome méningé, et engendre ainsi les espèces du *méningisme familial*, fréquent chez les enfants, du *méningisme nosocomial*, observé surtout chez les clients habituels de l'hôpital, et du *méningisme professionnel*, propre aux infirmiers et surtout aux infirmières. Ces différentes variétés de *méningisme par imitation* ne s'observent d'ailleurs que chez des névropathes, et sous des influences étiologiques d'ordre traumatique, émotif, ou toxique. On reconnaît, chez les malades, cette aptitude particulière à la simulation des tableaux morbides les plus variés, en reconstituant avec soin leurs antécédents et en suivant leur observation ultérieure. Cette simulation de syndromes, presque toujours inconsciente et involontaire, s'impose à l'activité pathologique du sujet, qui la subit malgré lui et reste cependant sensible aux influences psychothérapiques de la persuasion, qu'exerce à son chevet le médecin instruit de la nature de l'affection. Le *mimétisme pathologique* semble d'ailleurs la loi même de l'hystérie : il se manifeste par des accès paroxystiques, dont l'éclosion est provoquée le plus souvent par des commotions morales pénibles, et puise à chaque fois les éléments de la simulation des syndromes, dans l'expérience que les sujets ont acquise par l'observation ou le récit des maladies; aussi, malgré les fréquentes variations de sa formule clinique, le mimétisme hystérique se répète souvent dans ses créations et récidive sous les mêmes apparences chez les mêmes sujets. Il est d'ailleurs déterminé dans le siège et aussi dans l'allure de ses manifestations par le lieu et la nature des causes provocatrices, des épines organiques qui provoquent l'apparition des accidents hystériques. Ainsi, le méningisme éclate surtout chez les sujets dont les zones méningo-corticales, lieu de moindre résistance, sont déjà le siège de tares pathologiques anciennes ou récentes, graves ou légères, qui constituent des causes d'appel local, et de détermination clinique des accidents hystériques. C'est là un des nombreux exemples des *associations hystéro-organiques*.

Aussi n'est-on pas en droit de nier la nature hystérique d'un accès de méningisme, parce qu'on aura constaté un degré plus ou moins marqué de lymphocytose céphalo-rachidienne : l'irritation méningée, en pareil cas, peut jouer le rôle d'agent provocateur, et déterminer l'explosion d'un accès de méningisme, que son évolution, son allure, ses caractères, ses affinités, etc., permettront de rapporter à l'hystérie. L'hystérie ne perd pas ses droits là où l'infection revendique les siens. La lésion suscite la névrose et les déterminations anatomiques provoquent et orientent les manifestations psychonévropathiques. De telle sorte que le diagnostic du méningisme hystérique doit se fonder bien plus sur l'étude clinique attentive du malade et la constatation des caractères des accidents méningés, que sur les seules données, positives ou négatives, de la ponction lombaire.

En dehors du méningisme hystérique proprement dit, c'est-à-dire de la simulation de la méningite par des psychopathes suggestibles, plus ou moins involontairement et inconsciemment imitateurs de tableaux morbides

connus d'eux, il existe un méningisme névropathique, d'ordre toxique, que n'accompagne aucune réaction leucocytaire saisissable, et que ses caractères étiologiques, cliniques et évolutifs ne permettent pas de rapporter à l'hystérie; le méningisme, fréquent chez les tout jeunes enfants, est une réaction banale de l'écorce cérébrale aux premiers âges de la vie, et semble lié à tous les états de souffrance, d'origine si diverse, que peut subir la nutrition du cortex, durant l'époque du développement le plus actif de l'encéphale, et particulièrement du manteau des hémisphères.

Le diagnostic du *méningisme hystérique* et du *méningisme névropathique* avec les réactions méningées liées à l'infection de la pie-mère, se fondera donc sur l'analyse des accidents, étudiés dans leur intensité, leur forme, leur évolution, leur allure, leurs affinités, leur réaction au traitement; sur la connaissance des malades, observés dans leurs antécédents, leurs parentés morbides, leurs aptitudes psycho-névropathiques, leur situation, etc.; enfin, sur les résultats cytologiques de la ponction lombaire, rapprochés des données étiologiques et cliniques précédentes : il se fondera enfin sur l'interprétation critique de tous ces éléments, et non pas sur la simple constatation d'un symptôme isolé, ce dernier fût-il représenté par la lymphocytose céphalo-rachidienne.

La constatation de la fièvre ne doit pas faire rejeter le diagnostic de méningisme, névropathique ou hystérique. Des observations probantes démontrent d'abord l'association assez fréquente de la fièvre aux diverses formes de méningisme névropathique; l'élévation de la température peut provenir soit de l'infection générale qui provoque la réaction méningée, soit de la mise en jeu des centres thermiques de l'écorce cérébrale, et représenter alors un des éléments mêmes du méningisme.

Dans le méningisme hystérique, la fièvre peut exister, soit associée aux manifestations névrosiques, soit même comme un élément intrinsèque du syndrome hystérique. L'existence légitime de la fièvre hystérique, d'abord établie par les travaux de Debove et Barié[1], mise en doute à la suite du travail de critique qui s'opère actuellement dans le domaine de l'hystérie, semble ne plus devoir être contestée à la suite des observations expérimentales où les auteurs ont produit et modifié par suggestion chez des hystériques l'élévation de la température. F. Widal[2] a récemment publié un cas de ce genre, où il a pu, à diverses reprises, éteindre ou rallumer par suggestion la fièvre chez un malade; cette étude lui a permis d'établir l'existence de l'hyperthermie hystérique, dégagée de tous les phénomènes, d'ordre toxique, de tous les troubles nutritifs accessoires qui compliquent le syndrome hyperthermie au cours des infections. Le critérium, exigé par Babinski pour admettre un symptôme dans le domaine de l'hystérie, est ainsi réalisé par la fièvre, réduite à l'hyperthermie, indépendante des perturbations organiques qui l'accompagnent dans les cas ordinaires, et soumise dans son processus aux influences expérimentales de la suggestion.

(1) Debove, Barié. *Soc. méd. des hôp.*, 1885-1886.
(2) F. Widal. La fièvre hystérique. Leçon clinique faite à l'hôpital Cochin. *Journal des Praticiens*, 19 décembre 1905.

[E. DUPRÉ.]

Je n'entre pas ici dans l'étude du diagnostic différentiel des réactions méningo-corticales, liées au processus anatomique des infections coccique, tuberculeuse, etc. Je ne me suis attaché, dans les lignes précédentes, qu'à poser le problème du méningisme, dans ses variétés hystérique et névropathique, en face des réactions similaires provoquées par des processus méningitiques aigus.

Le problème diagnostique est parfois tellement délicat qu'il faut en attendre la solution de l'évolution morbide : celle-ci, seule, peut, dans certains cas, éclairer le médecin sur la cause réelle des symptômes, et sur le rôle des lésions méningées révélées par la ponction lombaire. Tel syndrome méningitique aigu, avec abondante lymphocytose céphalo-rachidienne, peut évoluer et aboutir à une parfaite guérison clinique, avec persistance de la lymphocytose cérébro-spinale, confirmée par plusieurs ponctions lombaires pratiquées à quelques mois d'intervalle. Tel cas de méningisme sans lymphocytose peut évoluer et aboutir, dans certains états toxiques graves, à la mort du malade, sans lésions méningées appréciables, même au microscope.

Dans d'autres cas, une méningite mortelle enlève un enfant qui avait déjà présenté un ou plusieurs accès de méningisme névropathique sans lymphocytose, lié à l'évolution dentaire ou à l'helminthiase intestinale. Toutes ces éventualités compliquent la question du diagnostic et du pronostic du méningisme, et font de chaque cas particulier un problème d'espèce, en face duquel le médecin ne saurait apporter trop de sévérité dans sa critique et trop de prudence dans ses conclusions. Je termine ces considérations par ce sage conseil de Laënnec[1], que j'avais déjà cité dans mon premier mémoire, et qui se trouve toujours, dans l'histoire des méningites, d'une si parfaite application : « On doit être réservé dans les jugements que l'on porte sur la nature des lésions que l'on doit trouver à l'ouverture d'un cadavre; et même après avoir suivi avec soin toute la marche de la maladie, l'observateur le plus exact et le plus instruit en anatomie pathologique devrait-il toujours, même dans les cas les plus évidents, annoncer l'alternative de l'existence de la maladie qu'il soupçonne ou d'un état d'intégrité parfaite dans l'organisation de la partie affectée. »

Traitement. — Le traitement du méningisme, en général, se confond, d'une part avec le traitement symptomatique des réactions corticales aiguës ou subaiguës liées aux états toxi-infectieux, d'autre part avec le traitement pathogénique des influences causales.

A la première indication répond d'abord l'hydrothérapie, dont les pratiques, subordonnées à la nature et à la forme des accidents, seront réglées sur le degré de la fièvre et l'état du malade. La médication calmante et antispasmodique est, comparée à l'hydrothérapie, bien accessoire et bien infidèle. La révulsion crânienne est une pratique inutile et nuisible.

A la seconde indication répondent les interventions thérapeutiques dirigées contre la cause même des réactions méningo-corticales : les purgatifs, les anthelminthiques, dans le méningisme coprostasique et vermineux;

[1] Laënnec. *Introduction du Traité inédit d'anatomie pathologique.*

YRAMIL

l'incision de la gencive douloureuse et tuméfiée, la recherche et l'extraction d'un corps étranger irritant dans les cavités naturelles ou sur les téguments, chez les nourrissons surtout, dans le méningisme dentaire ou réflexe; la quinine, dans les cas où une influence paludéenne pourra être soupçonnée dans la genèse des accidents (Jules Simon); la saignée, les drastiques, dans le méningisme urémique.

La ponction lombaire, presque indispensable au diagnostic, peut souvent être utile au traitement, dans les cas où existe de l'hypertension céphalo-rachidienne, de l'infection du liquide cérébro-spinal, ou dans l'urémie nerveuse, à forme méningée. L'association de la ponction lombaire à la balnéation tiède (Netter), qui a donné d'heureux résultats dans les méningites aiguës de l'enfance, est d'une application légitime aux cas de méningisme grave, surtout lorsque l'hyperthermie, même sans infection saisissable des méninges, indique la méthode hydrothérapique. D'une façon générale, d'ailleurs, la thérapeutique des méningites s'adresse bien plus aux centres nerveux, qu'elle cherche à stimuler, à calmer, à soutenir, qu'à la séreuse dont l'infection échappe presque entièrement à notre intervention : elle vise donc la souffrance corticale plus que la lésion méningée, le méningisme plus que la méningite.

Lorsque l'hystérie, pure ou associée, est en cause, la psychothérapie doit être appliquée, sous ses différentes formes, directe et indirecte, adressée au malade et à l'entourage, et réglée, dans chaque cas, dans ses procédés et sa mise en œuvre, selon les indications particulières de la situation.

[E. DUPRÉ.]

IV

MÉNINGITE TUBERCULEUSE

PAR M. H. MÉRY
Professeur agrégé, médecin des Hôpitaux de Paris

et M. P. ARMAND-DELILLE
Chef de clinique adjoint à l'hôpital des Enfants-Malades.

Historique. — On peut trouver dans la littérature médicale du XVIIIe siècle quelques observations qui se rapportent à la méningite tuberculeuse, telles celles de Duverney, 1701, d'André de Saint-Clair en 1732 et de Paissley en 1775, que cite Archambault dans son article du Dictionnaire Dechambre, ainsi qu'un chapitre de la Nosologie médicale de Sauvages, 1763, dans lequel cet auteur donne, sous le nom d'*Eclampsia ab hydrocephalo*, la description d'une affection « qui frappe les jeunes enfants de 3 à 5 ans qui sont affectés de vice scrofuleux » pour laquelle il indique les principaux caractères de l'affection; mais c'est à Robert Whytt que revient le mérite d'avoir élevé au rang d'entité clinique l'affection qui nous occupe, et d'en avoir rattaché les symptômes à une altération anatomique qui, sans être constante, est tout au moins très caractéristique, l'augmentation du liquide céphalo-rachidien.

Dans l'ouvrage intitulé *Observations on the Dropsy of the Brain* (1768), Whytt donne une description magistrale des symptômes et de l'évolution de la méningite tuberculeuse; c'est lui qui établit la division en trois périodes, depuis lors devenue classique, basée sur les caractères du pouls. Robert Whytt constata l'épanchement ventriculaire et en fit, nous l'avons dit, la cause de la maladie; pas plus que lui Fothergill et Odier ne virent l'altération des méninges; mais, dès 1789, Quin, dans son *Treatise on the Dropsy of the Brain*, signalait la congestion de la pie-mère et du cerveau et en faisait la cause de l'hydrocéphalie et des symptômes qui l'accompagnent.

Au commencement du XIXe siècle, on vécut sur les idées de R. Whytt, et Coindet[1], Brachet[2] ne firent que discuter sur l'origine de l'hydropisie et ajouter quelques détails de symptomatologie. Il faut en arriver aux travaux de Guersant (1827) pour voir reprendre avec plus de minutie l'étude des lésions anatomiques de la maladie; c'est lui qui signale le premier la présence de granulations sur la pie-mère; aussi donne-t-il à l'affection le nom de méningite granuleuse, dont Demongeot de Confevron[3] attribue enfin les lésions à la tuberculose. Peu de temps après, Papavoine[4] créait le terme de méningite tuberculeuse, adopté depuis par tous les médecins français, tandis que les Allemands gardèrent longtemps celui d'*Hydrocephalus acutus*.

(1) Coindet. *Mémoire sur l'hydrocéphale*. Genève et Paris, 1817.
(2) Brachet. *Essai sur l'hydrocéphalite ou hydropisie aiguë*. 1818.
(3) Demongeot de Confevron. Essai sur la méningo-encéphalite. *Thèse de Paris*, 1827.
(4) Papavoine. Observations d'arachnitis tuberculeuse. *Journ. hebdom.*, 1830.

Il faut citer également, dans les années qui suivirent, les études de Rufz, de Fabre et Constant, de Gerhard, enfin celles de Lediberder et de Valleix [1] qui décrivent pour la première fois la méningite tuberculeuse de l'adulte.

Pour en revenir à la méningite tuberculeuse de l'enfance, les travaux de Rilliet et Barthez, qui en séparent nettement la méningite aiguë, jusque-là plus ou moins confondue avec elle, tiennent la première place. L'étude que ces deux auteurs ont consacrée à la méningite tuberculeuse, dans les deux éditions de leur *Traité des maladies de l'enfance*, est un travail magistral auquel devront toujours se reporter ceux qui étudient cette affection. Tout y est étudié avec le plus grand soin et avec la plus grande perspicacité; non seulement ils ont donné une description anatomique incomparable des lésions qui caractérisent l'affection et qu'ils ont soigneusement distinguées dans leurs divers éléments, mais ils montrent la filiation qui existe entre la tuberculose méningée et les lésions tuberculeuses préalables des autres organes; ils établissent également que la méningite tuberculeuse diffuse n'est qu'une des formes de la tuberculose méningée, laquelle peut aussi se montrer sous forme de tubercules isolés des méninges et de granulie méningée; enfin, au point de vue clinique, ils distinguent la méningite tuberculeuse normale, qui paraît souvent primitive parce que le foyer tuberculeux causal est peu développé et souvent reste latent, et la méningite tuberculeuse terminale qui peut se voir à la période ultime des tuberculoses avancées, et souvent, est presque foudroyante dans son évolution.

Après ce travail, il faut citer les travaux confirmatifs de Legendre [2], ceux de Pivent [3] et de Béchet [4] après lesquels on est surpris de voir Empis, dans son traité de la Granulie (1861), nier la nature tuberculeuse de l'affection, opinion d'ailleurs adoptée au moins partiellement par Gintrac.

Les travaux histologiques de Grancher, puis la découverte du bacille devaient venir mettre fin à ces discussions.

Parmi les articles d'ensemble de la période contemporaine consacrés à la méningite tuberculeuse, il faut citer celui d'Archambault, dans le Dictionnaire Dechambre, et celui de Jaccoud et Labadie-Lagrave, dans le Dictionnaire Jaccoud, dans lesquels on trouvera de nombreuses indications bibliographiques, et, dans ces toutes dernières années, les articles de Dupré, de Georges Guinon et de Hutinel, dans les traités classiques, et surtout l'excellent travail de Marfan dans la première édition de ce traité, auquel nous avons fait de nombreux emprunts, enfin le travail de Schultze [5].

Dans ces dernières années, l'étude de la pathogénie de la méningite tuberculeuse a suscité un certain nombre de travaux de pathologie expérimentale; on en trouvera l'indication dans la thèse récente de l'un de nous [6].

(1) Valleix. *Arch. gén. de méd.*, 1858.

(2) Legendre. *Recherches anatomo-pathologiques et cliniques sur quelques maladies de l'enfance.* Paris, 1846.

(3) Pivent. De la méningo-encéphalite tuberculeuse. *Thèse de Paris*, 1852.

(4) Béchet. De la méningite simple et de la méningite tuberculeuse. *Thèse de Paris*, 1852.

(5) Fr. Schultze. Die Krankheiten der Hirnhäute und die Hydrocephalie. *Spec. path. und Therap. de Nothnagel.* Wien, Alfred Hölder, 1901.

(6) P. Armand-Delille. Rôle des poisons du bacille de Koch dans la méningite tuberculeuse et la tuberculose des centres nerveux. *Thèse de Paris*, 1903. (Steinheil. édit.)

Anatomie pathologique. — Rilliet et Barthez, nous l'avons dit plus haut, ont les premiers donné une description complète des lésions macroscopiques de la méningite tuberculeuse, Hayem[1] d'autre part entreprit en 1868 les premières recherches sur leur constitution histologique : depuis, nombre de travaux ont été faits sur ce sujet, parmi lesquels nous devons citer en première ligne les thèses de Rendu, de Landouzy, de Chantemesse, les études de Hoche et de Fr. Schultze, auxquels le lecteur pourra se reporter, sans oublier que Robert Koch, dans son mémoire de 1884 sur le bacille tuberculeux, a le premier décrit et figuré les bacilles dans la pie-mère enflammée[2] ; enfin, dans une thèse récente, l'un de nous a repris, à l'aide des techniques histologiques nouvelles, l'étude de certains points de détail de l'inflammation méningée tuberculeuse et des altérations des centres nerveux sous-jacents aux méninges malades. On sait également l'importance qu'a prise l'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien depuis les beaux travaux de Widal et de ses élèves ; on trouvera plus loin l'exposé de cette question.

C'est l'ensemble des connaissances aujourd'hui acquises que nous résumerons ici ; nous étudierons d'abord dans ce chapitre la méningite tuberculeuse vraie, pie-mérite diffuse, nous dirons ensuite quelques mots de la méningite en plaque et de la granulie méningée : la première n'étant qu'une variété du tubercule méningé qui doit être étudié dans un autre chapitre, la seconde n'étant qu'une des localisations de la granulie généralisée.

Lorsqu'on ouvre la boîte crânienne d'un sujet mort de méningite tuberculeuse, on constate le plus souvent que la dure-mère est tendue par une certaine quantité de liquide qui s'est accumulé surtout vers les parties déclives et qui s'écoule à l'incision de cette membrane, il est souvent en quantité assez abondante et peut atteindre 50 à 100 grammes. Lorsqu'on a rabattu les lambeaux dure-mériens, incisé et enlevé la faux du cerveau, on peut constater que la pie-mère qui recouvre la convexité des hémisphères est congestionnée, rosée ou rouge, et souvent distendue elle-même par une sérosité œdémateuse opalescente ou louche, sur laquelle on distingue parfois de petits raptus hémorragiques et de petits nodules grisâtres ou blanchâtres disséminés.

En enlevant l'encéphale suivant le procédé habituellement usité en France on constate, au moment où on sectionne les nerfs crâniens et le bulbe, que toute la base est baignée par de la sérosité louche, et enveloppée par des exsudats fibrineux de coloration opalescente ou nettement opaque et purulente ; mais il faut, pour se rendre compte de l'importance des lésions, examiner dans ses détails les modifications que présente la surface de l'encéphale, — voici ce que l'on pourra alors constater.

Tous les lacs sous-arachnoïdiens sont envahis par une sérosité louche accompagnée d'exsudats fibrineux blanchâtres ou jaune verdâtre souvent fort abondants qui engainent le trajet des gros vaisseaux de la base, et se continuent le long du tronc basilaire et des artères vertébrales et entourant

(1) Hayem. De l'encéphalite. *Thèse de Paris*, 1868.
(2) R. Koch. Mittheilungen aus dem Kaiserlichen Gesundheitsammt, 1884.

l'origine des nerfs crâniens. La face supérieure du cervelet est comme accolée à la face inférieure des lobes occipitaux, et la pie-mère qui les sépare est également œdématiée et infiltrée.

Au niveau de la convexité des hémisphères, même si l'état œdémateux que nous avons signalé plus haut n'existe pas, on note toujours une dilatation très marquée de tous les vaisseaux, souvent accompagnée de raptus hémorragiques ; de plus, on retrouve toujours dans les sillons un degré plus ou moins marqué d'infiltration louche ou même parfois purulente ; enfin, on peut voir de place en place, au niveau des sillons, de petits nodules opaques, blanchâtres ou jaunâtres, du volume d'une tête d'épingle ou d'un grain de millet : ce sont des tubercules miliaires ; dans certains cas, rares, il est vrai, ils peuvent être conglomérés en plaques plus ou moins étendues ; ou s'ils restent isolés, atteindre le volume d'un grain de chènevis ou d'un noyau de cerise ; ce sont alors des tubercules méningés vrais. (Il faut rappeler que c'est l'existence de ces tubercules dans un certain nombre de cas de méningites tuberculeuses qui permit à Rilliet et Barthez d'affirmer la nature de la méningite tuberculeuse.)

Si on examine de très près ou à la loupe l'infiltration des lacs sous-arachnoïdiens et des sillons, on observe qu'elle n'est pas réellement diffuse, mais que les vaisseaux de gros et de moyen calibre sont revêtus d'une gaine plus ou moins épaisse, formée par la condensation de l'exsudat à leur surface ; cette gaine offre un aspect irrégulier et nodulaire, et sur les petits vaisseaux, elle prend une disposition souvent moniliforme, constituant de petites granulations, de véritables petits nodules extrêmement minimes, paraissant siéger sur le trajet des vaisseaux eux-mêmes, et se confondant souvent avec la gaine et l'infiltration diffuse ambiante, mais pouvant revêtir, sur les petites ramifications vasculaires qu'on voit à la surface des circonvolutions, l'aspect de nodules isolés qui semblent parfois occuper l'axe même du vaisseau.

A la surface du cervelet, les lésions offrent la même disposition et le même aspect ; nous avons dit que la face supérieure de cet organe était souvent accolée par la pie-mère à la face inférieure des lobes occipitaux ; on peut souvent y voir des exsudats fibrineux verdâtres, dans lesquels on retrouve, par un examen attentif, l'infiltration périvasculaire à disposition nodulaire dont nous parlions plus haut : ces mêmes lésions s'étendent dans le repli pie-mérien qui pénètre dans la fente de Bichat, elles sont même parfois particulièrement intenses à ce niveau.

Si on ouvre les ventricules, qui sont souvent distendus par une quantité anormale de liquide céphalo-rachidien, on trouve les plexus choroïdes très congestionnés, et souvent tuméfiés, parfois œdématiés, et on peut retrouver le long de leurs vaisseaux, en plus de l'existence possible de quelques granulations tuberculeuses opaques, vraies, les formations nodulaires qui existent sur les méninges de la convexité.

A la surface du bulbe, il existe souvent un certain degré d'exsudation fibrineuse vraie, mais celle-ci peut manquer ; au contraire on constate presque toujours une gaine périvasculaire à disposition nodulaire plus ou

moins marquée; ces lésions peuvent se retrouver aussi, mais non pas d'une façon constante, sur les plexus choroïdes du 4e ventricule.

A la surface de la moelle, les lésions se continuent, mais avec une intensité plus ou moins considérable; la méningite tuberculeuse est toujours cérébro-spinale, mais il est des cas où les lésions spinales restent minimes; lorsqu'elles sont intenses au contraire, on trouve la pie-mère spinale infiltrée et œdémateuse, noyant l'origine des racines rachidiennes surtout dans les régions cervicale et lombaire; les vaisseaux sont également dilatés et présentent la même disposition nodulaire le long de leur trajet.

Si maintenant on enlève la pie-mère, on voit que l'écorce congestionnée est souvent ramollie, ce ramollissement peut même être extrêmement marqué en certains points; il en est de même souvent de la substance blanche des parois ventriculaires.

Rilliet et Barthez, dans leur description, étudient quatre sortes de lésions : granulations tuberculeuses, exsudats inflammatoires communs, altération du tissu nerveux, épanchement ventriculaire. Nous adopterons également cette division, commode pour l'étude des différentes lésions et pour nous conformer à la tradition classique, mais nous devrons, du moins en ce qui concerne les granulations tuberculeuses et les exsudats inflammatoires communs, préciser certains détails, et bien délimiter la signification des termes conventionnellement employés. Nous ferons successivement leur étude macroscopique et leur étude microscopique.

Étude macroscopique. — 1° *Granulation tuberculeuse.* — Si l'on se reporte à la conception classique de la granulation tuberculeuse, dont les caractères ont été nettement définis par Grancher[1] « tumeur arrondie, d'abord extrêmement petite, dure, ronde et transparente, puis plus grosse, irrégulière, légèrement jaunâtre et ramollie à son centre », on doit convenir que la granulation tuberculeuse est en général très peu abondante dans la méningite tuberculeuse, elle peut même manquer complètement, du moins en apparence, dans la méningite tuberculeuse primitive (Péron n'a rencontré la granulation que dans 6 cas sur 10, et nous-mêmes dans 7 cas sur 10), elle manque toujours dans la méningite tuberculeuse secondaire aux tubercules méningés et cérébraux : il ne faut pas confondre en effet, avec la granulation tuberculeuse ainsi définie, les petites formations nodulaires plus ou moins arrondies et à contours plus ou moins circonscrits qu'on voit se disposer parfois en abondance extrême, le long des vaisseaux et même sur la surface des circonvolutions; ces formations nodulaires rentrent dans la catégorie du tubercule infiltré décrit par Grancher dans le poumon « accumulation de petites cellules le long des vaisseaux ou des bronches, formant des traînées qui souvent relient plusieurs granulations ».

Ces deux sortes de lésions, granulations et formations nodulaires, diffèrent non seulement par leur topographie et leur structure histologique, mais par leur origine, sanguine pour la granulation, lymphatique pour la formation nodulaire; la preuve en est faite d'ailleurs pour la granulie méningée dans laquelle la première de ces lésions existe seule, mais alors très abondante, la mort survenant avant que ces

(1) J. Grancher. Tuberculose pulmonaire. *Arch. de physiol.*, 1878, p. 507-509.

tubercules miliaires aient suffisamment évolué pour permettre la propagation aux espaces lymphatiques périvasculaires; il y a là, en un mot, le même processus que dans toutes les tuberculoses de l'organisme.

Ces granulations tuberculeuses, parfois encore grises, mais présentant le plus souvent déjà un centre opaque et jaunâtre, ont le volume d'une tête d'épingle ou d'un grain de millet; elles se voient surtout à la convexité des hémisphères, le plus souvent le long de la vallée sylvienne ou de ses affluents, mais elles peuvent siéger un peu partout sans distribution régulière, sur le trajet de la cérébrale antérieure comme sur celui de la cérébrale postérieure; dans ce cas on peut en voir le long de la fente de Bichat ainsi qu'à la face antérieure du bulbe et de la protubérance; enfin on peut, sur des coupes heureuses, en rencontrer en pleins centres nerveux, dans la substance blanche et dans les ganglions centraux, comme le signalent Rilliet et Barthez et comme nous l'avons nous-mêmes observé. Lorsque ces granulations sont nombreuses, on peut en compter de 30 à 50 visibles sur la convexité des hémisphères. En ce qui concerne leur topographie, elles sont soit superficielles et saillantes, soit plus ou moins profondément logées dans les vallées ou les sillons, et dans ce cas plus ou moins noyées dans l'infiltration diffuse des espaces pie-mériens.

Ajoutons que, dans certains cas, ces granulations peuvent être conglomérées et constituer une véritable plaque de méningite.

2° *Exsudats inflammatoires communs.* — La base de l'encéphale, au niveau des lacs arachnoïdiens, est occupée par un exsudat louche ou franchement purulent, jaune verdâtre, qui entoure les vaisseaux et noie l'origine des nerfs crâniens; la présence de cet exsudat, en plus ou moins grande abondance, se poursuit dans toutes les ramifications de la vallée sylvienne et dans les différents sillons ainsi qu'à la face antérieure de la protubérance et autour du bulbe, et se continue en général, quoique beaucoup moins abondamment, autour de la moelle.

Si on examine cet exsudat de plus près, on constate qu'il est constitué, d'une part, de dépôts fibrineux d'aspect parfois pseudo-membraneux, qui peuvent contracter des adhérences avec la dure-mère, et agglutinent souvent entre elles les circonvolutions avoisinantes, mais que d'autre part les espaces sous-arachnoïdiens sont eux-mêmes infiltrés de liquide louche plus ou moins opaque; enfin que le long des vaisseaux la densité et l'opacité du tissu est augmentée. Ils sont souvent entourés d'un véritable manchon d'aspect plus ou moins purulent.

Si on poursuit cet examen à l'aide de la loupe sur les ramifications vasculaires, autour desquelles les espaces sous-arachnoïdiens sont très restreints, on voit que cette gaine revêt une disposition irrégulière, de sorte qu'ils présentent un aspect moniliforme, dû à des renflements circulaires ou pariétaux de ce tissu de néoformation. L'examen de coupes microscopiques permet seul de comprendre la disposition et la nature de cette gaine; il s'agit de *l'infiltration périvasculaire à tendance nodulaire* que nous étudions plus loin. Cette infiltration se poursuit souvent jusque sur les capillaires, de sorte que toute la pie-mère infiltrée présente un aspect finement grenu très caractéristique. Comme le remarque Marfan, « si on essaie de détacher la

pie-mère ainsi infiltrée, on la trouve adhérente à la substance cérébrale dont on arrache des fragments piquetés de rouge. »

3° *Altérations du tissu nerveux.* — Au-dessous de la pie-mère infiltrée, l'écorce est souvent ramollie, piquetée de rouge, constituant une véritable pulpe molle qui s'effrite sous le moindre courant d'eau; enfin on peut observer dans certains cas, tels que ceux que Rendu a rapportés dans sa thèse, des ramollissements étendus correspondant à des territoires vasculaires oblitérés; ces ramollissements peuvent se voir, soit à la surface des circonvolutions cérébrales, soit au niveau des noyaux centraux et des parois ventriculaires; il s'agit alors, soit de ramollissement blanc, par oblitération artérielle, soit de ramollissement rose et hémorragique, par thrombose veineuse, comme on l'observe surtout dans le territoire des veines de Galien.

Épanchement ventriculaire et augmentation du liquide céphalo-rachidien. — On peut, à l'aide de la ponction lombaire, apprécier au cours de la maladie l'augmentation de tension et par conséquent de quantité du liquide céphalo-rachidien : d'autre part, nous avons dit plus haut qu'à l'ouverture de la boîte crânienne, dès l'incision de la dure-mère, pouvait s'écouler une quantité souvent très abondante de liquide; on en retrouve également une certaine quantité au pourtour du bulbe et de la protubérance, mais ce liquide peut manquer, et on trouve parfois au contraire les circonvolutions aplaties comme si elles étaient refoulées contre la voûte crânienne; c'est qu'il y a dans ces cas distension des ventricules par une quantité abondante de liquide.

Les cavités ventriculaires du cerveau contiennent normalement 25 à 30 grammes de liquide; dans la méningite tuberculeuse, la quantité peut être de 50 grammes, 100 grammes et plus. — Comme le liquide céphalo-rachidien recueilli par ponction lombaire, le liquide qu'on recueille à la base de l'encéphale aussi bien que dans les cavités ventriculaires peut être, soit absolument transparent, soit un peu louche, parfois légèrement hémorragique; il est très rarement franchement purulent, sa composition chimique diffère peu de celle du liquide céphalo-rachidien normal, mais il contient toujours de l'albumine.

Le point cryoscopique de même varie peu autour de $\Delta = -0,50$.

A la centrifugation il donne un culot plus ou moins abondant dont nous donnons plus bas les caractères microscopiques.

Étude microscopique. — Nous devrons examiner successivement : les lésions pie-mériennes proprement dites, les altérations vasculaires, enfin les éléments contenus dans le liquide céphalo-rachidien.

1° *Lésions pie-mériennes.* — Les granulations tuberculeuses ou tubercules miliaires de la pie-mère ne présentent aucun caractère qui diffère de ceux qu'on peut rencontrer dans les autres organes; on peut y distinguer trois zones : au centre, une région en voie de nécrose, dans laquelle on trouve des débris de polynucléaires et des noyaux de cellules mononucléaires en voie de désintégration, prenant mal l'hématoxiline ou les colorants basiques d'aniline; dans cette zone, la coloration par la méthode de Ziehl peut montrer des bacilles en quantité plus ou moins abondante; une zone

moyenne de grands éléments mononucléaires à noyaux bien colorables. Si la granulation est de date relativement ancienne, on peut y voir de véritables cellules épithélioïdes et plus rarement des cellules géantes; enfin une zone périphérique formée d'éléments mononucléaires moyens et de lymphocytes tassés les uns contre les autres; la périphérie de cette zone externe se confond plus ou moins avec l'infiltration leucocytique diffuse des espaces pie-mériens.

Comme nous l'avons dit dans un précédent travail, nous n'avons que rarement rencontré la disposition décrite par Cornil : granulation tuberculeuse disposée autour d'un vaisseau thrombosé, avec lésions d'artérite tuberculeuse de sa paroi et bacilles dans le caillot; ces aspects ne se trouvent guère que dans la granulie méningée vraie.

2° *Dans l'infiltration fibrineuse* qu'on trouve au niveau des lacs arachnoïdiens de la base, on observe au microscope un réticulum fibrineux abondant qu'on peut élégamment colorer par la méthode spéciale pour la fibrine de Weigert: dans ce réticulum, on trouve des leucocytes de différentes variétés, comprenant peu de polynucléaires, mais surtout des mononucléaires moyens et grands; ce sont sans doute ces derniers qui ont été décrits par la plupart des auteurs comme les cellules pie-mériennes proliférées et tuméfiées; un certain nombre d'entre elles présentent à l'intérieur de leur protoplasma soit des globules rouges, soit des polynucléaires; il s'agit donc de véritables macrophages, dont la présence s'explique d'ailleurs par l'existence d'hémorragies capillaires abandonnant dans les mailles du tissu enflammé un nombre parfois considérable de globules rouges; au contraire, les bacilles n'existent pas ou sont extrêmement rares dans ces exsudats.

Si on envisage maintenant des coupes transversales d'un lac arachnoïdien, telles par exemple que celles qui comprennent toute la vallée sylvienne au niveau de la région operculaire, on voit que le caractère essentiel de la lésion méningée, c'est une *infiltration leucocytique diffuse à prédominance périvasculaire*. Charcot avait le premier remarqué la prédominance des lésions tuberculeuses autour des artères de la base de l'encéphale, mais c'est Péron[1], dans son beau travail, qui a signalé le premier le caractère de cette lésion, l'infiltration diffuse des espaces sous-arachnoïdiens, qui n'est que la manifestation, au niveau de la pie-mère, de cette forme particulière des processus tuberculeux à marche rapide, l'infiltration tuberculeuse, qui au poumon se fait par les lymphatiques et donne lieu à la pneumonie caséeuse; cet aspect infiltré est très caractéristique, mais le mode spécial de réaction des tissus que provoque le bacille tuberculeux s'y retrouve cependant déjà, à savoir la tendance des éléments migratiles du sang à former des nodules autour de l'agent infectieux; aussi avons-nous essayé de définir ces caractères particuliers dans la formule suivante : *infiltration leucocytique diffuse à prédominance périvasculaire et à tendance nodulaire*.

A distance des vaisseaux, on trouve, entre les tractus aréolaires distendus, des leucocytes en quantité variable, appartenant surtout à la série lymphocytique; il n'y a pas de bacilles tuberculeux dans ces régions, tout au

(1) Péron. *Arch. gén. de méd.*. 1898.

plus peut-on rencontrer, de place en place, des débris d'un ou plusieurs polynucléaires avec quelques bacilles, autour desquels les mononucléaires se sont tassés, constituant ainsi un follicule tuberculeux en voie de formation; au contact même de l'écorce cérébrale, les lymphocytes sont plus tassés, semblant constituer une véritable barrière protectrice de l'écorce cérébrale; dans cette même région, on voit en même temps des capillaires gorgés de globules rouges et entourés d'un manchon lymphatique plus ou moins épais.

Autour des artères, des artérioles et des veines, se voit un épais manchon de leucocytes; si les lésions ont pu suffisamment évoluer, c'est-à-dire si la mort n'est survenue qu'au bout de 15 jours environ après la dissémination de l'agent infectieux dans la méninge, on peut, comme nous l'avons montré dans le travail précédemment cité[1], y distinguer trois zones :

1° Au contact de la tunique artérielle, une zone interne constituée de lymphocytes et de mononucléaires bien colorables, fortement tassés les uns contre les autres, disposés presque toujours sur une moyenne de 3 à 5 épaisseurs.

2° Une zone moyenne en voie de nécrose et caséification plus ou moins intense, contenant des mononucléaires moyens et grands, des débris de polynucléaires et des bacilles en abondance variable. Ils peuvent en effet être rares, et l'on n'en voit alors que quelques-uns disséminés de place en place, ou au contraire, parfois, et en certaines places extrêmement abondants, formant un vrai feutrage circulaire à la partie moyenne de cette zone.

3° Une zone périphérique, formée de mononucléaires et de lymphocytes bien colorables, tassés les uns contre les autres, dont la partie externe se confond plus ou moins dans l'infiltration diffuse des espaces avoisinants.

La disposition de cette infiltration périvasculaire n'est, il est vrai, pas toujours aussi régulière que nous venons de le dire; souvent, on n'observe cette disposition qu'en un point de la périphérie du vaisseau; il se forme alors, autour d'un centre nécrosé ou en voie de nécrose, un amas nodulaire plus ou moins net de mononucléaires et de lymphocytes; ce sont ces amas irréguliers, d'un diamètre de 200 à 400 μ, qui, greffés le long des petits vaisseaux, leur donnent cet aspect nodulaire qui les a fait décrire longtemps sous le nom de granulations tuberculeuses vraies, alors qu'il ne s'agit en réalité que d'un stade initial du follicule tuberculeux de Virchow et de Grancher.

C'est cependant cette disposition particulière des leucocytes en amas nodulaires qui, examinés à l'œil nu ou à la loupe, prennent l'aspect de granulations d'origine vasculaire : on croirait en effet que ces néoformations se sont développées aux dépens du vaisseau lui-même auxquelles elles donnent, suivant leur disposition circulaire ou latérale, l'aspect d'un anévrisme fusiforme ou sacciforme, alors qu'elles ne résultent que d'un amas de leucocytes à la surface de leur paroi externe. Cette disposition s'explique fort bien, d'ailleurs, par la manière dont s'est ensemencé et disséminé le bacille de Koch dans le liquide des espaces sous-arachnoïdiens et des gaines périvasculaires : soit que l'agent infectieux ait été directement transporté par la circulation du liquide céphalo-rachidien, soit qu'il ait été entraîné par des phagocytes à l'intérieur desquels il est d'abord contenu et qu'il détruit

(1) Armand-Delille. Thèse 1903, *loc. cit.*

ultérieurement en amenant leur caséification. Du fait de la disposition anatomique des gaines périvasculaires, une fois que s'est faite la réaction leucocytique, la propagation du bacille ne peut plus se faire que circulairement autour du vaisseau, d'où la constitution de renflements annulaires, lorsque le bacille s'est propagé dans ce sens; au contraire, si la réaction est assez rapide pour localiser l'agent infectieux en un seul point de la circonférence de la gaine, il se trouve entouré sur place, d'où constitution d'un nodule qui paraîtra appendu à la paroi vasculaire.

État des vaisseaux méningés. — La plupart des vaisseaux de gros et moyen calibre, aussi bien artères que veines, sont intacts, ce n'est que sur leur paroi externe qu'existe un tassement de leucocytes formant, comme nous l'avons dit, le plus souvent, une sorte de barrière protectrice contre l'infiltration tuberculeuse pie-mérienne et périvasculaire.

Dans quelques cas cependant, on trouve des altérations des artérioles de moyen et de petit calibre. Il s'agit en général de cas dans lesquels il existe des altérations d'infiltration périartérielle tuberculeuse très marquée, avec bacilles abondants. Dans un cas de ce genre, nous avons trouvé des lésions notables d'endartérite proliférante, avec tuméfaction et stratification sur 4 et 5 rangs des cellules endothéliales proliférées; au contact de cette prolifération cellulaire, il existait des dépôts fibrineux, mais le centre du vaisseau était resté perméable; il n'y avait pas de bacilles dans ces lésions, pas plus que dans la tunique moyenne, qui était normale, à part la présence de quelques leucocytes qui semblaient en diapédèse.

Les artérioles et les capillaires sont toujours engainés de leucocytes et gorgés de globules rouges, mais ce n'est que très exceptionnellement qu'ils sont thrombosés et se trouvent le centre d'un nodule tuberculeux.

Les veines sont le plus souvent intactes, bien qu'à un examen superficiel elles puissent paraître altérées du fait de la condensation leucocytique au contact même de leur paroi; dans quelques cas, aussi, on peut noter une certaine altération pariétale de l'endothélium, avec prolifération localisée ou circulaire de ses éléments.

Altérations du tissu nerveux. — Il faut les étudier successivement au niveau du cerveau et du cervelet, et au niveau du bulbe et de la moelle; nous répéterons ici, à peu près textuellement, la description qui en a été donnée dans la thèse de l'un de nous déjà citée.

A) **Écorce cérébrale.** — 1° *Lésions périvasculaires.* — La modification la plus évidente et celle qui frappe à l'examen des coupes, même à un faible grossissement, est celle des gaines périvasculaires des vaisseaux perforants. Dans toutes les régions de l'écorce sous-jacentes à des lésions méningées assez intenses, qu'elles soient nodulaires ou diffuses, on constate que les artérioles sont entourées d'un manchon de leucocytes plus ou moins épais; en général, ces leucocytes, qui sont presque uniquement des mononucléaires moyens et des lymphocytes, sont disposés sur deux ou trois couches. L'existence de ce manchon périvasculaire avait été bien vue par Péron, en ce qui concerne les vaisseaux des sillons, mais il n'avait pas signalé les lésions que nous décrivons autour des artérioles qui pénètrent dans la

substance grise. Les capillaires présentent également des altérations plus ou moins marquées : leur épithélium est tuméfié et semble parfois proliféré ; de plus, leur paroi se double en de nombreux points de leucocytes qui se placent soit sur leur face interne, oblitérant presque la lumière du vaisseau, soit sur leur face externe.

Ces lésions des vaisseaux du cortex sont directement en rapport avec les altérations de la méninge où ils prennent naissance. Il est facile en effet de voir, sur les coupes dont nous donnons la description, que lorsqu'il y a infiltration méningée diffuse, l'importance des manchons leucocytaires des artérioles et des altérations des parois capillaires est d'autant plus marquée, que les espaces pie-mériens où ils naissent sont eux-mêmes plus densément infiltrés. De même, lorsque l'infiltration méningée est discrète, mais qu'il existe de place en place, soit de véritables granulations tuberculeuses, soit des formations nodulaires qui s'accompagnent toujours d'une infiltration périphérique locale plus dense, on voit, dans la partie du cortex immédiatement en contact avec elles, une infiltration leucocytique périartérielle beaucoup plus considérable que dans les régions avoisinantes.

2° *Lésions des cellules nerveuses et de la névroglie.* — Les altérations des éléments de l'écorce n'ont pas été systématiquement étudiées jusqu'à maintenant ; dernièrement cependant, Faure et Laignel-Lavastine[1] ont dans une note signalé des altérations cellulaires dans 18 cas de méningite, parmi lesquels un certain nombre de méningites tuberculeuses ; mais ils n'étudient pas leurs rapports avec l'état de la méninge.

Dans une récente thèse *Sur les altérations du cortex dans les méningites*, Pierre Thomas[2] a également étudié cinq cas de méningite tuberculeuse, au moyen de coupes de la région moyenne de la zone motrice, colorées par la méthode de Nissl ; il a signalé des altérations cellulaires plus ou moins intenses, pouvant aller de la simple chromatolyse jusqu'à la désintégration moléculaire ; mais cet auteur considère bien à tort ces altérations de l'encéphale comme primitives, il ne tient aucun compte de l'état des méninges avoisinantes et ne compare pas le cortex des régions où la méningite est intense avec celui des régions où elle est légère. Enfin, tout récemment, et postérieurement à la publication de notre travail, Josué et Salomon[3] ont rapporté un cas de méningite tuberculeuse dans lequel ils ont constaté des altérations cellulaires intenses, avec neuronophagie, sans altération des vaisseaux pénétrant dans l'écorce à ce niveau, mais ils ne signalent pas l'état des vaisseaux nourriciers de ce territoire vasculaire d'où ces lésions pouvaient également dépendre. Nos examens histologiques, pratiqués comparativement en différents points de l'écorce, établissent d'une façon indiscutable que les altérations corticales appréciables par les techniques actuelles sont uniquement sous la dépendance des altérations vasculaires que nous venons de signaler, qui sont elles-mêmes en rapport, on l'a vu, avec les lésions de la méningite sous-jacente.

(1) Faure et Laignel-Lavastine. Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de Grenoble, août 1902.
(2) Pierre Thomas. Sur les altérations du cortex dans les méningites. *Thèse de Lyon*, octobre 1902.
(3) Josué et Salomon. *Société méd. des Hôp.*, 1903.

Les altérations de l'écorce atteignent deux sortes d'éléments; ce sont : les altérations des cellules nerveuses, les modifications de la névroglie; il faut y ajouter, à titre tout à fait accessoire, l'infiltration leucocytique qui se fait dans l'écorce même au voisinage de certaines formations nodulaires.

Nous n'avons étudié que les altérations des grandes cellules pyramidales; on connaît encore trop peu les caractères pathologiques des modifications des petites cellules pyramidales et des grandes pour pouvoir en parler avec certitude. Les grandes cellules pyramidales peuvent présenter des lésions qui sont par ordre croissant de gravité : *Chromatolyse partielle, avec état poussiéreux du protoplasma; chromatolyse avec chromophilie du noyau; tuméfaction globuleuse avec ou sans excentration du noyau; désintégration moléculaire, avec altérations plus ou moins intenses du noyau.*

La névroglie ne prolifère pas primitivement, elle ne prend pas part au processus inflammatoire et à la formation des nodules tuberculeux; cependant, elle paraît subir un léger degré d'irritation, car dans la couche moléculaire de l'écorce, lorsque les lésions méningées sont intenses, on voit les cellules araignées augmenter de nombre et de volume dans cette région, ainsi qu'au pourtour des gaines leucocytiques des vaisseaux perforants; mais cette réaction névroglique est toujours légère et relativement discrète.

On peut également, dans les lésions où les altérations nécrotiques des cellules nerveuses sont très intenses, constater une augmentation des cellules névrogliques; on voit même dans ces régions, au voisinage ou au contact des cellules altérées, de petits noyaux ronds ou ovalaires fortement colorés, quelquefois entourés d'une mince enveloppe de protoplasma étoilé et qui paraissent être des cellules névrogliques. Ce sont ces aspects, on le sait, qui ont été décrits sous le nom de neuronophagie; il est difficile, dans l'état actuel de nos connaissances, de se prononcer sur leur signification.

Il y a loin cependant, on le voit, des altérations de l'écorce que nous avons vues à ce qu'on a décrit sous le nom d'encéphalite inflammatoire aiguë ou subaiguë; jamais nous n'avons vu les cellules de la névroglie devenir vésiculeuses ou vacuolaires, et prendre cet aspect arrondi, avec un ou plusieurs noyaux, que la plupart des auteurs ont reproduit après la description de Hayem; nous croyons que les cellules arrondies que cet auteur a décrites sous le nom de cellules névrogliques étaient des leucocytes mono ou polynucléaires, que les notions et les techniques de l'époque ne permettaient pas de différencier suffisamment; nous croyons qu'on peut interpréter de la même façon certaines des formes cellulaires figurées dans la planche de la thèse de Chantemesse.

B) **Altérations du bulbe et de la moelle.** — Nous résumons en même temps l'étude des lésions du bulbe et de la moelle, parce que la disposition de la substance grise par rapport aux cordons blancs d'une part, le système de vascularisation ainsi que la disposition de la pie-mère, d'autre part, sont semblables pour ces deux segments des centres nerveux, ce qui explique la similitude de leurs modifications histologiques au cours du processus tuberculeux des méninges. Dans la plupart des cas de méningite tuberculeuse,

les lésions de la pie-mère bulbaire et spinale présentent les mêmes caractères que celles de la pie-mère corticale.

Les granulations tuberculeuses vraies sont rares, sauf dans les cas de méningite tuberculeuse, mais l'infiltration diffuse à tendance nodulaire est la même autour des gros vaisseaux et des artérioles.

Les artérioles qui pénètrent dans le tissu nerveux présentent également un manchon leucocytique plus ou moins marqué de leur paroi, mais, fait important, ce manchon n'accompagne jamais l'artère très loin dans la profondeur du tissu, il reste limité à la partie initiale du vaisseau, au voisinage de la méninge altérée; de sorte que les artérioles des parties profondes, à plus forte raison les capillaires, ne présentent que des altérations infiniment plus légères que les vaisseaux de même importance dans le cortex. De cette différence de lésions vasculaires découle également une différence dans les altérations des cellules nerveuses qu'ils nourrissent et, par suite, de la névroglie avoisinante. Nous n'avons jamais trouvé en effet que des altérations très légères des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures de la moelle, quelle que soit l'importance des altérations de la pie-mère: dans nombre de cas, il n'y avait aucune chromatolyse; dans d'autres, il n'y avait de lésions chromatolytiques légères que dans un certain nombre de cellules; il en est de même des grandes cellules des noyaux moteurs du bulbe, là non plus nous n'avons pas trouvé de lésions importantes; dans nombre de cas, il n'y avait aucune chromatolyse.

Enfin, dans le bulbe comme dans la moelle, la réaction névroglique, lorsqu'elle existe, paraît être tout à fait discrète, et ne se fait qu'à sa surface, au contact même de la méninge enflammée.

Altération des racines nerveuses. — Ces lésions auxquelles on a attaché beaucoup d'importance consistent dans l'infiltration des nerfs dans leur trajet intra-crânien. Hoche a le premier décrit ces lésions, Schultze les a étudiées plus complètement et a montré qu'on pouvait trouver une infiltration interstitielle parfois assez intense des nerfs crâniens aussi bien que des racines rachidiennes par des leucocytes, appartenant surtout au type lymphocytique.

Dans les cas que nous avons étudiés, nous n'avons jamais vu d'infiltration très considérable des nerfs ni des racines, sauf dans un cas, mais il s'agissait précisément d'une méningite pré-bulbaire tout à fait atypique comme forme anatomique. Dans la plupart des cas, il n'y avait en effet que de l'infiltration lymphocytique au pourtour des troncs nerveux; l'infiltration à l'intérieur des nerfs ne se voyait que le long des petits vaisseaux nourriciers ou dans les travées conjonctives qui s'en détachent. Elles n'étaient d'ailleurs jamais que légères. De son côté, Péron n'a vu qu'une seule fois un petit tubercule dans l'intérieur d'un nerf (n. facial); pour notre part, nous n'en avons rencontré sur aucune de nos coupes.

Liquide céphalo-rachidien. — On trouvera plus loin, au chapitre diagnostic, l'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien; nous ne nous en occuperons donc pas ici.

Méningite en plaque. — Cette forme particulière de tuberculose méningée s'observe plus rarement chez l'enfant que chez l'adulte; comme elle

se termine presque toujours par une méningite tuberculeuse diffuse, et qu'elle est restée le plus souvent silencieuse à moins qu'elle ne comprime des nerfs de la base ou ne siège à la convexité sur la région motrice, elle est presque toujours une trouvaille d'autopsie.

La méningite en plaque se présente habituellement sous la forme de tubercules conglomérés, formant une plaque irrégulière, d'une étendue qui peut varier de celle d'une pièce de 50 centimes à celle d'une pièce de 2 francs et plus. Son épaisseur varie de 3 ou 4 millimètres à 1 centimètre, elle peut présenter à sa face profonde des prolongements qui s'enfoncent dans les sillons et compriment les circonvolutions avoisinantes. Elle peut être, suivant son ancienneté et son évolution, soit caséeuse, plus ou moins friable, soit fibreuse avec des noyaux caséifiés dans ses parties centrales. Ces plaques, uniques, ou quelquefois multiples, siègent à la convexité, le plus souvent dans le voisinage de la vallée sylvienne, ce qui explique qu'elles puissent intéresser la zone motrice ; on les trouve plus souvent sur l'hémisphère gauche que sur l'hémisphère droit, ce qui corrobore bien l'opinion que leur origine est due à une embolie bacillaire ; on peut aussi les trouver à la base, à la face antérieure de la protubérance et du bulbe, où elles peuvent comprimer l'origine des nerfs crâniens.

Leur structure histologique est celle des tubercules en général, elles sont toujours engainées par une enveloppe méningée plus ou moins épaissie, dans laquelle on trouve un tassement de lymphocytes et d'éléments mononucléaires avec évolution fibreuse plus ou moins marquée. La substance grise comprimée par ces plaques peut présenter soit un véritable ramollissement nécrobiotique, soit être intacte à l'œil nu, mais présenter sur des coupes microscopiques des vaisseaux entourés de gaines périvasculaires leucocytiques et une sclérose névroglique superficielle en général peu intense.

Dans le voisinage de ces plaques, on peut trouver de petits tubercules méningés isolés, soit superficiels, soit cachés dans les sillons, dont la constitution histologique est la même.

Il est facile de reproduire expérimentalement ces lésions, par l'injection sous-arachnoïdienne localisée de poisons à action locale du bacille tuberculeux ; suivant qu'on s'adresse au poison caséifiant ou au poison sclérosant, on obtient, chez le chien, par l'injection de 2 à 5 centigrammes de ces substances, de belles méningites en plaques soit caséeuses, soit fibreuses, reproduisant les mêmes altérations corticales que dans la méningite humaine ; nous renverrons pour leur description au travail d'un de nous précédemment cité.

Granulie méningée. — La granulie méningée est une des localisations de la granulie tuberculeuse généralisée.

Rilliet et Barthez ont bien montré qu'il s'agissait d'une affection différente dans ses localisations de la méningite tuberculeuse, bien que cette dernière puisse toujours la compliquer à un degré plus ou moins intense.

Chez un sujet mort de granulie, on trouve souvent un certain degré de congestion de la pie-mère, mais il n'y a pas en général d'augmentation de quantité du liquide céphalo-rachidien, il n'existe pas non plus d'infiltration

purulente ou louche des lacs sous-arachnoïdiens ou espaces pie-mériens, ou tout au moins celle-ci est-elle toujours extrêmement discrète; au contraire on trouve sur toute l'étendue de la première aussi bien à la convexité qu'à la base un semis de petites granulations miliaires extrêmement fines, le plus souvent encore grises et transparentes, offrant l'aspect d'un grain de sagou, et n'ayant même pas encore leur centre opacifié et en voie de nécrose caséeuse.

Dans les cas typiques on constate, à l'examen microscopique, qu'il s'agit bien de tubercules d'origine vasculaire, on peut reconnaître des granulations tuberculeuses typiques, avec leurs trois zones; au contraire l'infiltration diffuse et péri-vasculaire n'existe pas ou est extrêmement légère.

On comprendra aisément, en lisant plus loin la pathogénie, qu'on puisse trouver tous les degrés intermédiaires entre la granulie méningée pure, sans infection secondaire de la pie-mère, et la granulie compliquée de méningite tuberculeuse vraie; l'intensité de ces lésions secondaires est en rapport et avec le temps qui s'est écoulé de l'éruption granulique à la mort, et avec le mode de réaction de l'organisme à l'infection tuberculeuse vasculaire généralisée.

Pathogénie. — A) **Méningite tuberculeuse expérimentale.** — Depuis la découverte du bacille de Koch, on a cherché à reproduire expérimentalement la méningite tuberculeuse. Le seul procédé qui ait permis d'obtenir ce résultat est l'inoculation directe du bacille tuberculeux dans le liquide céphalo-rachidien des lacs sous-arachnoïdiens ou dans les espaces pie-mériens de la convexité, tandis que Péron, Sicard n'ont pu provoquer la méningite en injectant, même en quantité relativement considérable, de bacilles tuberculeux dans les voies sanguines afférentes des centres nerveux, l'opération ayant été faite, dans l'espèce, sur la carotide.

Au contraire, Daremberg[1], le premier, en 1887, a pu, par trépanation et inoculation directe dans les méninges, provoquer la constitution d'une méningite tuberculeuse typique.

Martin et Vaudremer, plus de 10 ans après, ont repris ces expériences[2], d'une façon plus démonstrative et plus complète. En injectant au cobaye, par la membrane occipitale, une émulsion de cultures pures de bacille tuberculeux, ils ont vu se développer très rapidement une méningite tuberculeuse qui tuait l'animal en 10 jours; nous avons nous-même reproduit cette expérience chez le même animal en pratiquant des inoculations intra-cérébrales de liquide céphalo-rachidien d'un enfant mort de méningite tuberculeuse; d'autre part Péron[3], puis Sicard[4] ont provoqué chez le chien, par l'injection intra-arachnoïdienne lombaire ou occipitale de bacilles, une méningite tuberculeuse tuant l'animal au bout de 3 à 6 semaines avec production de lésions caractéristiques. Mais cette reproduction expérimentale ne suffit pas pour expliquer l'action du bacille tuberculeux sur les méninges; pour donner

(1) *Études expérimentales et cliniques sur la tuberculose*, publ. par Verneuil, t. I, 1887, p. 53 et 530.
(2) Martin et Vaudremer. Pathogénie de la méningite tuberculeuse. *Comptes rendus de la Soc. de biol.*, 5 mars 1898.
(3) Péron. *Loco citato.*
(4) Sicard. Méningite tub. expérim. *Presse méd.*, 1900, et *Thèse de Paris*, 1900.

celle-ci, il était nécessaire à l'expérimentation de pénétrer plus avant dans les propriétés du bacille tuberculeux.

B) **Pathogénie des lésions.** — Pour déterminer le processus par lequel se constituent les lésions de la pie-mère et des centres nerveux que nous venons d'étudier, il ne suffisait pas de reproduire chez l'animal, à l'aide de cultures tuberculeuses, une méningite tuberculeuse analogue à celle de l'homme; il fallait chercher à dissocier, en quelque sorte, le mode d'action, si particulier par sa complexité, que possède le bacille tuberculeux sur les tissus vivants; c'est ce but qu'a poursuivi l'un de nous dans une série de recherches[1] dont nous ne donnerons ici qu'un court résumé.

Le bacille tuberculeux possède deux variétés principales de poisons : les uns, adhérents au corps du bacille, sont des substances grasses analogues aux cires, ce sont les poisons à action locale, découverts par Auclair qui a étudié leurs propriétés caséifiantes (éthéro-bacilline) ou sclérosantes (chloroformo-bacilline) dans le tissu cellulaire et le tissu pulmonaire[2]; les autres sont des poisons diffusibles, on les désigne sous le nom générique de « tuberculines ».

A l'aide de plusieurs séries d'expériences portant soit sur les méninges, soit sur les centres nerveux même, au niveau desquels les substances à étudier étaient introduites par différents procédés (injections sous-arachnoïdiennes, injections intra-cérébrales, embolies artérielles, etc.), nous avons constaté que les poisons à action locale, sclérosants ou caséifiants, provoquaient des néoformations méningées à disposition nodulaire, s'accompagnant d'une infiltration diffuse des gaines périvasculaires, et que les altérations vasculaires ainsi produites retentissaient sur les centres nerveux sous-jacents en y déterminant des lésions dégénératives d'ordre mécanique; ainsi, en injectant quelques centigrammes de ces substances dans le liquide céphalo-rachidien du chien par le trou occipital, on provoque en quelques jours des lésions typiques de méningite tuberculeuse.

Les poisons à action diffusible, au contraire, qu'on les emploie soit sous forme de tuberculine brute de Koch, comme dans les premières expériences de Péron et de Lingelsheim[3], soit sous forme de bacilles débarrassés par le xylol à chaud de leurs substances grasses et broyés, provoquent des phénomènes d'intoxication des centres nerveux, comme l'a montré Borrel[4], mais soit à la dose mortelle, soit lorsqu'elles sont injectées au-dessous de la dose mortelle pour permettre la survie, ne produisent comme nous l'avons montré, aucune modification histologique des méninges ni aucune altération des cellules nerveuses appréciables par les méthodes histologiques et cytologiques que nous possédons actuellement. Étant donnés les résultats expérimentaux

(1) P. Armand-Delille. *Arch. de méd. expériment.*, 1902, *loco cit.* — *C. R. Soc. de biol.*, 1901 et 1902, *loc. cit.* et *Thèse de Paris*, 1903.

(2) Auclair. Étude expérimentale sur les poisons du bac. tub. humain. *These de Paris*, 1898. — Recherches sur la pneumonie tuberculeuse. *Arch. de méd. exp.*, mai 1899. — La sclérose pulmonaire d'origine tuberculeuse. *Arch. de méd. exp.*, mars 1900.

(3) Von Lingelsheim. Ueber die Werthbestimmung des Tuberculosegiftpräparate. *Deutsche med. Wochenschrift*, 1898.

(4) Borrel. Action de la tuberculine et de certains poisons bactériens sur le cobaye sain ou tuberculeux par inoculation sous-cutanée ou intra-cérébrale. *Soc. de biol.*, 1901.

acquis, on peut actuellement tenter d'expliquer et quel est le processus de pénétration et de dissémination du bacille tuberculeux dans les méninges, et quel est celui des lésions qui se produisent au niveau de la pie-mère et des centres nerveux avoisinants.

La granulation tuberculeuse, c'est-à-dire le tubercule d'origine vasculaire, est peu abondante en général dans la méningite tuberculeuse ; à l'examen des enveloppes nerveuses, elle tranche toujours par son antériorité évidente sur les autres lésions de la pie-mère malade ; cette granulation tuberculeuse est cependant à elle seule la condition et la cause déterminante de la méningite tuberculeuse. Il semble en effet qu'on puisse expliquer de la façon suivante le mode d'ensemencement et de diffusion du bacille tuberculeux au niveau de la pie-mère, engendrant suivant les cas, soit une tuberculose localisée, soit une tuberculose diffuse de cette membrane. Notre théorie s'applique donc également à la pathogénie de la méningite en plaque ou des tubercules isolés : que le nombre d'embolies bacillaires qui se sont faites dans les artérioles ou les capillaires soit minime ou abondant, il se constitue immédiatement autour des bacilles charriés par le sang et arrêtés dans les petits vaisseaux un amas plus ou moins considérable de phagocytes polynucléaires. Suivant des conditions difficiles à déterminer, mais qui sont probablement liées et à l'activité du processus phagocytaire et au nombre et à la virulence des agents infectieux, ou bien la réaction s'organise sur place, il se produira alors un ou des tubercules isolés des méninges ; ou bien les polynucléaires chargés de bacilles phagocytés, mais encore vivants, passent, soit à la faveur d'une rupture de la paroi vasculaire, soit par diapédèse, dans la gaine périvasculaire et sont ainsi transportés plus ou moins loin. Si leur pouvoir digestif n'est pas assez puissant ou s'ils ne sont pas immédiatement englobés par les macrophages, ils ne tardent pas à se nécroser sous l'influence des poisons locaux du bacille ; et celui-ci, mis alors en liberté, se reproduit et devient le point de départ d'une nouvelle formation tuberculeuse. Il est également possible que des bacilles, déversés dans l'espace lymphatique périvasculaire à la faveur de la rupture d'un capillaire au moment où se fait l'embolie, soient mécaniquement et passivement disséminés par le courant du liquide céphalo-rachidien qui circule dans cet espace ; ce mécanisme se vérifie d'ailleurs lorsqu'on injecte des émulsions de poison tuberculeux nécrosant dans le liquide céphalo-rachidien par l'espace occipital ; on peut alors obtenir des lésions typiques de méningite tuberculeuse disséminées le long de tous les vaisseaux de la pie-mère encéphalique comme s'il s'agissait de lésions provoquées par le bacille vivant.

Lorsque la méningite tuberculeuse succède à un foyer tuberculeux localisé de la pie-mère ou du tissu nerveux, le processus d'ensemencement est encore le même, les germes morbides pénètrent occasionnellement dans une gaine périvasculaire et de là se propagent aux espaces sous-arachnoïdiens, à moins que ne se réalise, tout à fait exceptionnellement il est vrai, un autre processus, l'ouverture de la collection tuberculeuse dans une veine, infectant le torrent circulatoire et amenant l'apparition d'une granulie généralisée.

En résumé, comme nous l'avons dit dans le travail cité ci-dessus, l'étude

expérimentale de l'action sur les méninges et les centres nerveux des divers poisons du bacille tuberculeux d'une part, l'étude histologique des lésions dans les différentes formes de la tuberculose méningée d'autre part, permettent de concevoir de la façon suivante le mode de production des lésions de la méningite tuberculeuse :

La méningite tuberculeuse est le fait de la propagation du bacille de Koch et de sa dissémination par le liquide céphalo-rachidien des espaces sous-arachnoïdiens et des espaces périvasculaires dits gaines lymphatiques : la présence de l'agent infectieux à leur niveau y détermine une leucocytose rapide d'abord polynucléaire, puis mononucléaire et lymphocytique, avec diapédèse dans les gaines périvasculaires, ce qui explique l'infiltration diffuse de la pie-mère et la formation de manchons leucocytiques autour des artères et des artérioles qui pénètrent dans les centres nerveux. Comme cette dernière réaction ne se fait pas à distance éloignée, ce n'est que dans leur partie voisine des méninges que se fait cet engainement leucocytique des vaisseaux, ce phénomène permet de comprendre pourquoi la substance grise de l'écorce est beaucoup plus atteinte étant immédiatement en contact avec la méninge, que celle de la protubérance, du bulbe et de la moelle où ce sont les cordons blancs qui sont en contact avec la pie-mère.

De même il n'existe pas ici d'encéphalite tuberculeuse primitive, les lésions de l'écorce cérébrale résultent des troubles vasculaires produits par l'infiltration des gaines et les modifications des parois des capillaires au-dessous de la méninge altérée. La tuberculose des méninges reste donc toujours une inflammation localisée à ces membranes, même lorsqu'elle s'étend d'une façon diffuse sur la pie-mère ; en effet, les tuberculoses méningées localisées ne produisent pas d'altérations à distance par l'intermédiaire de poisons ou de toxines diffusant à distance ; car aucune lésion anatomique, nous l'avons dit, ne résulte de l'intoxication par la tuberculine.

Physiologie pathologique. — Pour expliquer les symptômes puis la mort dans la méningite tuberculeuse, bien des causes ont été invoquées par les auteurs qui se sont occupés de cette question, et nombreuses sont les interprétations qu'on a données de leur mode d'action.

On peut les ranger sous quatre rubriques principales, ce sont : l'hydropisie ventriculaire, l'encéphalite, la névrite et l'intoxication ; nous n'avons pas à discuter ici l'importance variable que leur ont *attribuée* les auteurs, nous dirons seulement comment, selon nous, on peut, à l'heure actuelle, à l'aide des données de la neuropathologie expérimentale, interpréter au moins quelques-uns des symptômes de la méningite tuberculeuse.

Pathogénie des symptômes. — Il est certains symptômes tels que les *convulsions localisées* et les *paralysies* dont la cause est indiscutable : Landouzy a démontré qu'elles étaient dues à une lésion corticale de la zone motrice, soit par ramollissement, soit par compression par une plaque de méningite ; mais ces symptômes, caractéristiques de la méningite en plaque, s'observent rarement dans la méningite tuberculeuse vulgaire, ce sont les manifestations propres à cette dernière dont l'interprétation est parfois plus difficile.

Certains troubles, ceux que Dupré a réunis dans le syndrome auquel il

donne le nom de *méningisme*, relèvent incontestablement d'altérations corticales : la *céphalée*, les *vomissements*, la *constipation*, les *troubles psychiques*, le *délire*, l'*agitation* auxquels succède le *coma*, la contracture, et peut-être même l'hyperesthésie qui s'expliquent par l'*excitation puis l'épuisement du cortex cérébral* ; deux symptômes peuvent également reconnaître comme facteur l'*hypertension ventriculaire* : ce sont les *vomissements* qui s'observent dans nombre d'affections cérébrales et qu'on peut provoquer par l'injection intra-cérébrale d'une substance inerte quelconque, même d'eau physiologique ; et la *contracture*, qu'on provoque en injectant dans les ventricules de grandes quantités de substances non résorbables, telles que la vaseline et la paraffine ; le *strabisme* de la première période n'est lui-même qu'une localisation de la contracture aux muscles moteurs de l'œil. Enfin, il est un groupe de symptômes qui ont été jusqu'ici décrits comme des *phénomènes bulbaires*, ce sont les *mouvements spontanés* à répétition des muscles de la face et en particulier des muscles des lèvres et des masticateurs, se traduisant par du *mâchonnement*, du *grincement des dents*, du *claquement de la langue*, des *mouvements de succion*, qu'on observe si fréquemment à la première période de l'affection et qui ont une si grande valeur diagnostique. Tous ces phénomènes, d'après nous, constituent un *syndrome pseudo-bulbaire* d'irritation motrice, ils relèvent de l'irritation bilatérale du cortex au niveau de l'opercule rolandique ; on sait en effet que c'est à la surface des circonvolutions qui avoisinent la vallée sylvienne, et en particulier dans la région de l'opercule rolandique, qu'on trouve, au-dessous d'une méningite intense, les altérations dégénératives de l'écorce les plus marquées : peut-être le cri hydrencéphalique relève-t-il aussi des mêmes lésions, ainsi que la paralysie du voile du palais, qu'on observe si fréquemment à la seconde période : il est également probable que les paralysies des muscles de l'œil peuvent, dans nombre de cas, relever de lésions nucléaires dégénératives de même nature, plutôt que de la névrite, mais il faudrait des recherches histologiques pour confirmer cette hypothèse.

A la *deuxième période*, la plupart des symptômes que nous venons d'énumérer ont disparu, il existe un état de torpeur qui semble correspondre à la destruction progressive de la corticalité cérébrale ; au contraire, les troubles du rythme respiratoire apparaissent, probablement autant du fait de la suppression du rôle régulateur de l'écorce que par l'excitation du noyau du vague ; au contraire, le ralentissement du pouls paraît nettement résulter de cette excitation, qui relève peut-être elle-même autant de phénomènes mécaniques que de phénomènes toxiques.

Enfin, à la *troisième période*, il semble qu'il y ait à la fois épuisement de l'écorce et épuisement du bulbe ; la respiration s'accélère ainsi que le pouls, comme si la moelle cervicale fonctionnait seule, sans intervention des noyaux du pneumogastrique.

On voit que le mécanisme des divers symptômes de la méningite tuberculeuse est essentiellement complexe, mais qu'en ce qui concerne le déterminisme de la mort, il peut se rapporter à deux causes principales, les

lésions du cortex d'origine vasculaire et l'intoxication, ces causes pouvant varier respectivement et prédominer l'une ou l'autre.

Étiologie. — La méningite tuberculeuse est une affection relativement fréquente chez l'enfant.

Si nous nous en rapportons à la statistique de l'Hôpital des Enfants-Malades pendant ces dix dernières années (1894-1903), on voit que sur 78 739 entrées, et sur 14 187 décès, la méningite tuberculeuse entre pour 518 cas, et les méningites non spécifiées pour 545 cas, ces dernières comprenant d'ailleurs un certain nombre de méningites tuberculeuses dont le diagnostic n'a pas été précisé sur la feuille d'hôpital. On pourrait donc dire que la méningite tuberculeuse, à Paris, entre parmi les causes de la mortalité infantile dans la proportion d'environ 5 pour 100.

Si maintenant on étudie une statistique ne comportant pas les fièvres éruptives et la diphtérie, et portant sur des enfants de 1 à 15 ans, telle que celle que nous avons relevée dans le service du professeur Grancher pour ces dix dernières années, on voit que la proportion des cas de méningites tuberculeuses par rapport aux maladies mortelles devient très considérable. C'est ainsi que de 1894 à 1904, il y a eu à la salle Bouchut (garçons) 2958 entrées, 289 décès, et 90 méningites tuberculeuses, soit près d'un tiers; et salle Parrot (filles) 3124 entrées, 258 décès et 72 méningites tuberculeuses, soit également près d'un tiers des affections mortelles.

En ce qui concerne la proportion des cas de méningite tuberculeuse à ceux des autres cas de méningite aiguë se terminant par la mort, il faut citer la statistique particulière de M. Comby, qui pour 118 autopsies de méningites tuberculeuses, n'a fait que 6 autopsies de méningites aiguës non tuberculeuses (pneumocoque, streptocoque, méningocoque).

Nous étudierons successivement dans ce chapitre consacré à l'étiologie, tout d'abord les *causes prédisposantes*, c'est-à-dire les conditions de terrain qui font que la tuberculose se localise de préférence sur la pie-mère chez certains enfants; puis, les *causes occasionnelles*, c'est-à-dire les conditions qui permettent à ces enfants d'infecter par le bacille tuberculeux tout d'abord un point quelconque de leur organisme, qui sera le foyer primitif; enfin les *causes déterminantes* et nous comprendrons dans cette troisième catégorie, non seulement le fait de la présence du bacille tuberculeux, agent spécifique de l'affection, en un point quelconque de l'organisme, mais encore les modes par lesquels se fait l'apport du bacille au niveau des espaces pie-mériens et son ensemencement dans ce tissu.

I. *Causes prédisposantes.* — Un facteur qui sans contredit possède une grande importance parmi les causes prédisposantes, est l'hérédité. En dehors de toute cause de contagion directe des parents aux enfants, les enfants nés de souche tuberculeuse sont plus fréquemment atteints que d'autres de méningite tuberculeuse; cette hérédité tuberculeuse doit d'ailleurs être prise dans son acception la plus large, il s'agit non seulement d'enfants nés de parents déjà tuberculeux au moment de la conception, ou d'une mère ayant présenté des manifestations tuberculeuses pendant le cours de sa grossesse ou même dont les parents ont présenté dans leur enfance ou leur

adolescence des atteintes de tuberculose pulmonaire, articulaire, ou ganglionnaire guéries au moment du mariage, mais d'enfants appartenant à des familles dans lesquelles le terrain est facilement tuberculisable, dans lesquelles on a observé, soit parmi les frères et sœurs, soit parmi les ascendants directs, ou les collatéraux oncles et tantes, des tuberculoses osseuses, maux de Pott, coxalgies, etc., des adénopathies tuberculeuses ou de la tuberculose pulmonaire. On sait même que, dans certaines familles, la méningite tuberculeuse emporte un certain nombre d'enfants dans plusieurs générations successives, mais il entre là en ligne de compte un autre facteur, qui est la prédisposition particulière de la pie-mère au bacille tuberculeux.

En dehors de l'hérédité de terrain apte à la tuberculisation, il est une autre prédisposition héréditaire qui joue également un rôle très considérable, c'est l'hérédité névropathique.

Rilliet et Barthez ont signalé que, dans les classes supérieures de la société, les enfants qu'ils ont vus frappés de cette affection étaient nés de parents « hypocondriaques ou aliénés », et ils pensent que l'influence de cette cause se retrouverait dans les autres classes de la société; sans aller aussi loin, les auteurs contemporains reconnaissent tous l'importance du terrain névropathique : « Les parents des enfants qui succombent à la méningite tuberculeuse, dit Marfan, sont des neurasthéniques, ou des hystériques, ou des épileptiques, ou des aliénés, ou des alcooliques. » Même lorsqu'on ne relève pas une de ces tares chez les ascendants, on se trouve le plus souvent en présence de familles dans lesquelles la culture intellectuelle trop intensive s'est répétée pendant plusieurs générations, vivant d'ailleurs dans les milieux si malfaisants de la vie urbaine. Si ce facteur n'existe pas dans les classes ouvrières, il en est un qui le remplace largement, c'est l'alcoolisme des parents : on sait quelle grande mortalité sévit chez les enfants nés de souche alcoolique, la méningite tuberculeuse y entre pour une large part; elle est extrêmement fréquente en Normandie, surtout dans les centres industriels, et l'on peut en rapprocher les statistiques militaires montrant la fréquence de la méningite tuberculeuse chez les alcooliques héréditaires. Il existe incontestablement aussi des prédispositions individuelles à la méningite tuberculeuse, et cette notion existe dans le peuple où elle se traduit par des axiomes pittoresques.

Ces prédispositions individuelles sont physiques et cérébrales : physiques, elles comportent un ensemble de caractères qui attirent à première vue l'attention du médecin, s'il n'a déjà éveillé les craintes des parents. Il s'agit presque toujours alors d'enfants au développement corporel plus ou moins insuffisant, avec des membres et un cou grêles, qui contrastent parfois même avec le volume de la tête; les téguments sont peu colorés, le teint est pâle et transparent, mais avec des pommettes et des lèvres parfois vivement colorées, les traits sont fins, les yeux sont grands, le regard profond avec un iris bleu dans une choroïde d'un blanc bleuté, les cils, les sourcils sont longs et soyeux; c'est en un mot le portrait si souvent tracé du candidat à la tuberculose, mais plus particulièrement à la tuberculose méningée; à moins qu'on admette qu'une adénopathie ancienne ait déjà influé sur le dévelop-

pement. Dans d'autres cas, on trouve chez ces enfants de vrais stigmates de dégénérescence physique, avec des convulsions dans la première enfance; mais pour ne pas paraître trop exclusifs, nous devons dire qu'on peut voir la méningite éclater chez de superbes enfants; il y a eu, il est vrai, presque toujours dans ces cas, des conditions particulièrement propices à la contamination tuberculeuse. « Quand ils ont tant d'esprit, les enfants vivent peu »; dans d'autres cas, ce n'est pas l'intelligence proprement dite, ce sont les sentiments affectifs qui sont particulièrement développés, ou les goûts artistiques qui sont intenses et précoces; mais ne s'agit-il pas là d'un certain degré de dégénérescence?

Ces prédispositions physiques et intellectuelles peuvent se rencontrer, soit isolément, soit réunies, chez des enfants issus de souche parfaitement saine et élevés dans les meilleures conditions hygiéniques; nous avons vu une grande fillette être emportée par une méningite tuberculeuse, alors qu'il n'existait aucun cas de tuberculose ni à la première, ni à la 2e et 3e génération des ascendants dans les familles paternelles et maternelles nombreuses et de complexion robuste; cette enfant, nourrie au sein par une nourrice mercenaire, avait été élevée à la campagne, dans les meilleures conditions hygiéniques, dans une maison neuve, et, à part l'expression particulière et étrange des yeux, rien n'indiquait une prédisposition physique dans un organisme en voie de parfait épanouissement : la seule cause d'infection tuberculeuse latente était qu'une gouvernante, qui avait vécu dans la maison dix ans auparavant, avait présenté à ce moment des manifestations de tuberculose pulmonaire qui avaient d'ailleurs nécessité son départ; parmi les causes occasionnelles, on ne pouvait noter qu'un effort intellectuel peut-être excessif pour la préparation du brevet élémentaire.

L'âge joue un rôle incontestable parmi les causes prédisposantes; c'est entre 2 et 7 ans, comme l'ont signalé d'abord Guersant, puis Rilliet et Barthez, qu'on observe la plus grande fréquence de l'affection chez l'enfant, comme chez l'adulte entre la 20e et la 30e année.

Sur 414 cas de méningite entrés à l'Hôpital des Enfants pendant une période de dix années, et comprenant des enfants de 1 à 15 ans, Archambault a relevé 282 cas entre la 3e et la 7e année, avec maximum pendant la 3e année, soit 84 cas.

De même, sur les 90 cas plus haut cités de méningite tuberculeuse observés chez des garçons (Salle Bouchut, service du professeur Grancher), nous trouvons 20 cas pendant la 2e année, 15 pendant la 3e, 6 pendant la 4e et 14 pendant la 5e, alors qu'ils deviennent beaucoup plus rares après la 7e année; et chez les filles (Salle Parrot), nous trouvons, sur 72 cas, 12 pendant la 2e année, 10 pendant la 3e, 17 pendant la 4e, 7 pendant la 5e, puis 6 et 9 pendant les années suivantes, et 2 seulement pour la 8e et les suivantes.

Cette période de 3 à 7 ans correspond, il est aisé de le remarquer, à celle où le développement cérébral de l'enfant se fait avec la plus grande intensité, où la circulation pie-mérienne est sans doute particulièrement active: il y a là une vraie prédisposition anatomique.

Le *sexe*, au contraire, ne paraît pas jouer un rôle particulier : si certains auteurs ont signalé la plus grande fréquence dans le sexe masculin, d'après Guersant la maladie serait au contraire plus fréquente chez les filles ; d'après Archambault, la proportion serait à peu près la même, et, sur les 414 cas cités plus haut, il y avait 212 filles et 202 garçons.

Conditions climatériques. On a voulu faire jouer aux saisons un rôle prédisposant ; d'après Jaccoud, c'est au printemps qu'on observerait le plus grand nombre de méningites tuberculeuses ; il semble bien que cette plus grande fréquence soit due aux circonstances de la vie hivernale, immédiatement précédentes, avec ses conditions débilitantes de vie sédentaire et d'affections des voies respiratoires.

Habitat. La vie urbaine est certainement une cause prédisposante, et par les mauvaises conditions hygiéniques dans lesquelles se fait le développement de l'enfant, et par la plus grande abondance des germes tuberculeux dans le milieu ambiant ; nous n'insisterons pas sur ces conditions qui sont celles de toutes les formes de tuberculose.

Diminution de la résistance de l'organisme dans certaines conditions physiologiques ou pathologiques. Parmi ces conditions, les auteurs ont incriminé le sevrage prématuré, les troubles de la dentition (Rilliet et Barthez), l'onanisme, enfin la débilitation qui succède à certaines maladies, telles que la rougeole, la fièvre typhoïde, la coqueluche, etc. Le rôle prédisposant de cette débilitation pathologique nous paraît incontestable.

II. *Causes occasionnelles.* — Ce sont toutes les conditions qui permettent l'infection indirecte ou directe par les bacilles tuberculeux ; en première ligne l'habitation dans les villes, et l'habitation dans des locaux antérieurement habités par des tuberculeux, mais surtout la cohabitation avec des tuberculeux.

Si on recherche soigneusement dans l'entourage d'un enfant frappé de méningite tuberculeuse, on trouvera presque toujours un individu atteint d'une tuberculose pulmonaire ouverte. Ou bien, c'est le père ou la mère qui sont tuberculeux, ou bien c'est un frère ou une sœur ; c'est pourquoi, dans les milieux pauvres où les malades vivent en commun avec les autres membres de la famille, on voit si souvent tous les jeunes enfants mourir successivement de méningite ; mais il faut savoir que l'infection de l'enfant peut parfaitement remonter à une date relativement ancienne ; comme nous le dirons plus bas, on trouve presque toujours comme foyer initial, chez les petits malades, une tuberculose caséeuse des ganglions trachéo-bronchiques. Or ceux-ci ont pu être infectés des années auparavant, et quand éclate la méningite, le sujet contaminant, père, mère ou collatéral, est mort ou a quitté l'entourage depuis longtemps.

A ce propos, il est de haute importance de signaler la contamination possible par les bonnes d'enfants, domestiques, ou par les gouvernantes, professeurs, et autres personnes avec lesquelles l'enfant a pu se trouver en contact immédiat, d'une façon intermittente, sinon d'une façon constante. Il est donc très important au point de vue prophylactique, que les familles s'assurent de la santé parfaite des domestiques et autres personnes aux-

quelles elles confient leurs enfants. Sur ce point, nous tenons du professeur Landouzy une observation des plus probantes :

Dans un jeune ménage appartenant à un milieu parisien riche et vivant dans d'excellentes conditions hygiéniques, dont le mari et la femme sont d'une superbe santé et l'ascendance absolument vierge de tuberculose, naissent successivement un, deux, trois enfants qui sont successivement emportés, vers l'âge de 2 ans, par la méningite tuberculeuse. Ces enfants, superbes à la naissance, ont été nourris au sein par leur mère et élevés dans les meilleures conditions hygiéniques, à la ville et à la campagne. Dans l'entourage, on ne trouve rien, la bonne d'enfants est parfaitement saine, personne ne tousse et l'on serait près de renoncer à découvrir la cause de contamination, lorsqu'on s'avise qu'une vieille domestique, qui a élevé la jeune mère, et qu'on a conservée par affection, est atteinte d'un vieux catarrhe et tousse quelquefois. Souvent elle garde les enfants, les prend sur ses genoux, les embrasse. On l'ausculte et on découvre les signes d'une tuberculose pulmonaire chronique ouverte indiscutable, on examine les crachats, il y a des bacilles. Depuis, cette vieille femme a été reléguée à la campagne, le jeune couple a eu d'autres enfants qui se sont parfaitement élevés, et on n'a plus observé de cas de méningite dans la famille.

On pourrait citer nombre de faits analogues si le médecin avait soin de diriger toujours ses investigations avec la même perspicacité. Il est probable que parmi les cas que cite Archambault, de parents mourant de tuberculose pulmonaire une ou plusieurs années après leur enfant mort de méningite, il s'en trouvait qui étaient déjà tuberculeux, antérieurement à l'infection de l'enfant pour lequel ils ont été les agents d'infection.

Causes physiques. Il est certaines causes occasionnelles qui semblent pouvoir déterminer l'apport ou la fixation de germes tuberculeux au niveau de la pie-mère cérébrale. Laissant de côté l'insolation, invoquée par Guersant, il semble exact que, dans certains cas, un traumatisme crânien a été suivi de l'éclosion d'une méningite tuberculeuse. On trouvait à l'autopsie la tuberculose ganglionnaire trachéo-bronchique causale[1].

III. *Causes déterminantes.* — La cause déterminante de l'affection est l'apport et le développement du bacille de Koch dans les espaces sous-arachnoïdiens et les gaines périvasculaires de la pie-mère encéphalique et spinale.

Modes d'apport et voies de pénétration du bacille. Le bacille tuberculeux peut soit se propager directement ou par voie lymphatique d'une lésion tuberculeuse immédiatement voisine, soit être apporté par le sang d'une lésion tuberculeuse éloignée. Parmi les lésions qui peuvent provoquer l'ensemencement direct du liquide céphalo-rachidien, il faut signaler en première ligne les tubercules isolés des méninges ou du cerveau. On sait que la méningite tuberculeuse est la terminaison presque constante de ces affections du cerveau, qui restent si souvent latentes lorsqu'elles siègent,

(1) Shilling. Méningite tuberculeuse et traumatisme du crâne. *Münch. med. Wochensch.*, 1895, n° 46. — Waibel. Méningite tub. d'origine probablement traumatique. *Münch. med. Wochenschr.*, 1899, n° 5, p. 146.

suivant l'expression neurologique, dans une zone silencieuse de l'encéphale.

Les affections des parois osseuses de l'encéphale, plus rarement celles du rachis, déterminent souvent aussi l'éclosion d'une méningite tuberculeuse. Citons en particulier les ostéites tuberculeuses de la région mastoïdienne, des cavités orbitaires et nasales.

Parmi les affections tuberculeuses plus distantes, pour lesquelles l'infection se fait incontestablement par voie sanguine, toutes peuvent à un moment donné se compliquer de méningite, surtout lorsqu'une intervention chirurgicale intempestive vient mobiliser une certaine quantité de bacilles et les mettre en circulation dans le sang. Mais la cause de beaucoup la plus fréquente, celle qu'on retrouve dans presque tous les cas où on serait tenté d'admettre l'existence d'une méningite primitive, c'est la tuberculose des ganglions trachéo-bronchiques, fait sur lequel a insisté Guinon[1]; suivant la proportion indiquée par Marfan qui le cite, vient en première ligne la tuberculose des ganglions trachéo-bronchiques, puis par ordre de fréquence celle des poumons, des organes abdominaux, et en particulier des organes génitaux, des articulations, des os, de la peau, des ganglions superficiels[2].

Sur 41 autopsies de méningite tuberculeuse, Delthil a trouvé toujours l'adénopathie. Sur 67 méningites, Haushalter et Frühinsholz[3] l'ont trouvée 63 fois. Sur 118 cas de méningite tuberculeuse reçus dans son service et autopsiés par lui, Comby a trouvé dans 116 une adénopathie caséeuse des ganglions médiastinaux ; dans les 2 cas qui font exception, il s'agissait pour l'un d'un mal de Pott, pour l'autre d'une tuberculose du rein. Il faut ajouter qu'en plus de cette tuberculose médiastinale existaient dans 6 cas de gros tubercules du cerveau, et, dans 2 cas, des tubercules du cervelet ; il est probable que, dans ces cas, ce sont également les ganglions du médiastin qui avaient été le point de départ de ces lésions des centres nerveux.

Dans cette infection à distance, comme le fait remarquer Marfan[4], deux cas peuvent se produire : ou bien il y a une granulie généralisée (plus ou moins discrète) dont la méningite n'est qu'une complication locale, ou bien l'infection à distance se localise exclusivement sur les méninges. Lorsqu'il y a granulie, « il est aisé de comprendre que le bacille a été transporté aux méninges par la voie sanguine. Mais lorsque la méningite est la seule localisation à distance de l'infection tuberculeuse, on peut se demander si la voie suivie par le bacille est la même et si l'agent pathogène arrive aux méninges par la circulation sanguine. Il y a donc lieu de se demander si dans ces cas la voie lymphatique ne représenterait pas le chemin suivi par le bacille pour arriver aux méninges ».

Nous n'inclinons pas à admettre cette hypothèse, nous croyons au contraire qu'il s'agit dans tous les cas du processus sanguin dont Marfan a

(1) L. Guinon. Note sur la méningite tuberculeuse dans le cours de la tuberculose ganglionnaire primitive. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, juin 1893, p. 259. — Delthil. Méningite tuberculeuse et adénopathie tr.-br. *Thèse de Paris*, 1897. — Haushalter et Frühinsholz. Fréquence et valeur de l'adénopathie tuberculeuse trachéo-bronchique dans la tuberculose miliaire des enfants et dans la méningite tub. *Arch. de méd. des enfants*, 1902, p. 157.

(2) Maas. Tuberculose génitale et méningite tuberculeuse. *Arch. f. Gynœkol.*, 1896, vol. LI, p. 558.

(3) *Archives de médecine des Enfants*. 1902, p. 157.

(4) Marfan. *Traité des mal. de l'enf.*, 1re édit., *loco cit.*, p. 561.

également soutenu l'hypothèse : d'une « susceptibilité particulière des méninges de l'enfant au bacille tuberculeux ».

Nous expliquons plus loin, dans un chapitre consacré à la pathogénie, la façon dont se fait la diffusion du germe tuberculeux par le liquide céphalo-rachidien, et nous disons qu'il peut suffire d'une seule granulation miliaire pour ensemencer les espaces pie-mériens; nous croyons donc que dans les cas où on ne trouve pas dans les autres organes de traces d'une granulie, même discrète, ce n'est pas que les granulations miliaires n'y existent pas, mais qu'elles y sont extrêmement rares, nous admettons donc dans tous les cas d'infection à distance, l'arrivée du bacille par voie sanguine; il y a toujours eu, pensons-nous, au niveau des vaisseaux pie-mériens une embolie bacillaire, même extrêmement minime.

Il nous reste à parler des prétendus cas de méningite tuberculeuse primitive. Elle est d'ailleurs extrêmement rare, puisque sur 118 cas, Comby n'en a pas rencontré un seul. Est-il possible que le bacille tuberculeux, venu du dehors, se fixe primitivement sur les méninges? La plupart des cas de méningite dite primitive seraient le plus souvent secondaires, d'après Marfan, qui cite les recherches de Loomis et de Pizzini relatives à l'existence de bacilles tuberculeux dans des ganglions trachéo-bronchiques sains en apparence chez des individus ne présentant d'ailleurs aucune autre tuberculose; enfin il serait possible que, dans certains cas, des bacilles tuberculeux déposés dans les fosses nasales, où Straus a montré leur présence, fussent transportés par les lymphatiques jusqu'à la pie-mère, soit en suivant le trajet des vaisseaux sanguins, soit à travers la lame criblée de l'ethmoïde, comme l'a supposé Weigert.

Symptômes. — *Début.* — Le début de la méningite tuberculeuse peut se présenter sous trois aspects différents qui ont été bien schématisés par Cadet de Gassicourt. Elle peut tout d'abord survenir chez des sujets présentant des lésions de tuberculose confirmée du côté d'autres organes, au cours de la phtisie pulmonaire, de l'entérite tuberculeuse, d'une péritonite, etc. Souvent, en pareil cas, elle est très fruste dans ses manifestations symptomatiques, les prodromes de la méningite sont noyés dans les symptômes de l'affection tuberculeuse préexistante. Il faut distinguer d'ailleurs avec soin les tuberculoses atténuées, torpides, localisées, peu pyrétiques, tuberculoses osseuse, articulaire, ganglionnaire qui laissent à la méningite son évolution et ses caractères habituels et les localisations de la tuberculose, entraînant une évolution fébrile; dans ce dernier cas la durée de la maladie est souvent très écourtée, elle ne se présente que comme une sorte de manifestation terminale très incomplète dans son expression symptomatique. Ses caractères propres sont encore plus atténués quand elle se trouve liée à l'évolution d'une tuberculose aiguë; dans certains cas de granulie la présence de quelques granulations dans les méninges peut très bien ne donner lieu à aucun symptôme particulier. Il est vrai qu'en pareil cas la granulie méningée n'a pas entraîné de réaction inflammatoire locale, de véritable méningite.

On a vu dans certains cas la poussée générale de tuberculose dans les

méninges être précédée de poussées de méningite partielles ayant leur point de départ dans un tubercule cérébral.

Le second mode de début est fourni par les méningites éclatant sans prodromes au milieu d'une santé en apparence parfaite; c'est ce que Cadet de Gassicourt appelait la *tuberculose à localisation méningée primitive*; c'est la méningite à début brusque survenant chez un sujet ayant gardé tout son embonpoint, toutes les apparences d'une belle santé. Ces faits s'observent surtout dans la méningite des nourrissons; la maladie commence alors souvent par des phénomènes convulsifs, quelquefois, comme nous le verrons, par une attaque d'hémiplégie qui peut disparaître par la suite. Nous savons d'ailleurs que ces méningites dites primitives sont toujours consécutives à un foyer tuberculeux antérieur de l'organisme, foyer qui dans le cas particulier n'a exercé aucune influence appréciable sur la santé générale et ne se traduit par aucun signe physique appréciable. Ces faits sont d'ailleurs exceptionnels, et, dans la majorité des cas, le début de l'affection est précédé de prodromes indiquant que l'organisme est déjà sous le coup d'une atteinte de la tuberculose. C'est *la forme commune, c'est la méningite précédée de prodromes*.

Bien souvent l'attention du médecin sera attirée par l'existence d'autres manifestations tuberculeuses dans la même famille; souvent, d'autres enfants, frères ou sœurs, auront déjà succombé, victimes de la méningite. Alors apparaîtront les premiers signes, indiquant que le sujet est sous le coup d'une manifestation tuberculeuse sans qu'on puisse affirmer encore de quel côté elle va se localiser, se préciser. On sait, comme nous l'avons déjà dit à propos de l'étiologie, que, dans les autopsies de méningite tuberculeuse, c'est le plus souvent du côté du médiastin qu'on trouvera le foyer primitif de l'infection méningée, dans un ganglion caséeux. La fréquence de l'adénopathie trachéo-bronchique tuberculeuse, précédant la méningite tuberculeuse, a été signalée d'abord par Cadet de Gassicourt, par Guinon; tous les auteurs s'accordent à l'heure actuelle pour la regarder comme constante (Haushalter et Frühinsholz). Les signes de l'adénopathie trachéo-bronchique devront donc en pareil cas être recherchés avec grand soin. On sait quel rôle capital joue l'infection bacillaire des ganglions du médiastin dans l'étiologie de la plupart des manifestations tuberculeuses de l'enfance; c'est là que, pendant des mois, souvent même des années, le bacille de Koch sommeille inoffensif jusqu'au jour où il trouvera l'occasion favorable pour envahir l'organisme; aussi la recherche des signes fonctionnels et physiques de l'adénopathie trachéo-bronchique s'impose-t-elle chez les sujets qu'on croit menacés. Les ganglions tuberculeux peuvent d'ailleurs exister sans donner lieu à aucun signe appréciable.

L'état général traduit d'abord cette première prise de possession de l'organisme par l'infection tuberculeuse : l'enfant maigrit, il perd ses couleurs, il perd ses forces; les chairs deviennent molles, la peau sèche, la chevelure perd son brillant normal, les yeux sont cernés, le visage et le regard atones. On retrouve les caractères généraux de la tuberculose chronique infantile : la pâleur, le développement du système pileux, les longs cils.

à des moments divers de l'évolution de la maladie. On a essayé également de faire une division pathogénique encore plus confuse peut-être (période d'excitation, période d'oscillation, période de paralysie). Marfan, qui reconnaît combien les limites et la physionomie de ces périodes sont imprécises, propose de distinguer une première période d'excitation cérébrale diffuse, une deuxième période caractérisée par des troubles basilaires, et une troisième période avec des phénomènes de paralysie et d'asphyxie. Nous acceptons volontiers cette division et nous nous contenterons plus simplement encore de décrire une période d'invasion, une période d'état et une période terminale en n'oubliant pas que les modifications du pouls et de la température, indiquées par Robert Whytt, s'appliquent assez bien d'une façon générale à ces trois périodes.

Période d'invasion. — Il existe dans cette période une série de symptômes fonctionnels d'une importance capitale et qui ont été réunis sous le nom de *trépied méningitique* : céphalalgie, vomissements, constipation.

La *céphalalgie* est un des symptômes fonctionnels les plus constants; on la trouve souvent passagère dans la période des prodromes. Rilliet et Barthez rapportent des cas où elle s'est présentée sous forme d'accès accompagnés de vomissements et se succédant à plusieurs jours d'intervalle. Il est probable qu'en pareil cas il s'agissait de tubercules cérébraux préexistant à la méningite. Nous en rapportons plus loin une observation.

A la période d'invasion, la céphalalgie devient permanente, si violente souvent qu'elle arrache des cris au malade. Elle existe généralement dès le premier jour; son apparition tardive est exceptionnelle. Cependant Rilliet dit ne l'avoir observée que le dixième jour et même dans un cas le vingt-quatrième jour. Cadet de Gassicourt l'a vue survenir seulement le onzième jour. Ces faits sont extrêmement rares. Les jeunes enfants n'accusent pas ce symptôme en paroles, mais on les voit porter la main à leur tête et ils exécutent ce mouvement d'avant en arrière et d'arrière en avant si bien décrit par Rilliet et Barthez. Cette céphalalgie peut présenter des paroxysmes; elle est exagérée par le bruit et la lumière; elle persiste le plus souvent jusqu'à l'apparition du délire et du coma.

Les *vomissements*, qui sont également un des symptômes les plus importants et les plus constants, ont tous les caractères du vomissement dit cérébral, se faisant sans effort, sans nausées. Ces vomissements apparaissent en général dès le premier jour et disparaissent souvent à la fin de la première semaine. Il est exceptionnel de les voir persister après huit à dix jours. Pour Rilliet et Barthez, pour Cadet de Gassicourt, les vomissements ne manquent guère qu'une fois sur quinze; ils sont, au début, composés d'aliments et de boissons et, plus tard, uniquement de bile. Comme l'avait observé Robert Whytt, les vomissements sont plus rares lorsque l'estomac est vide. Dans certains cas ils sont absolument incessants, affectant tout à fait le caractère de vomissements incoercibles. Le vomissement est donc le symptôme fonctionnel le plus important de la période d'invasion, car il n'existe guère qu'à cette période.

La *constipation* accompagne le plus souvent les deux premiers sym-

ptômes, complétant le fameux trépied méningitique. C'est elle cependant qui peut le plus facilement faire défaut. D'après Rilliet et Barthez, elle n'existerait qu'environ dans les trois quarts des cas au début; dans le reste des cas les selles sont normales; plus rarement, 7 fois sur 60, d'après Cadet de Gassicourt, on peut trouver de la diarrhée.

La constipation quand elle existe est absolument opiniâtre, cédant difficilement aux purgatifs. Il s'agit d'une véritable contracture de l'intestin. La diminution des sécrétions intestinales joue également un rôle dans la production de ce phénomène. La constipation est généralement accompagnée d'un phénomène connexe, la rétraction du ventre, si constante dans la méningite tuberculeuse, le malade a le *ventre en bateau*. La contracture des muscles de la paroi abdominale, unie à celle de l'intestin et de l'estomac, joue également un rôle dans la production de ce phénomène. L'amaigrissement extrême du malade exagère souvent encore cet aspect particulier de l'abdomen qui forme une véritable excavation, limitée par la saillie des dernières côtes et de l'os iliaque. Portée à ce degré, la rétraction du ventre s'observe seulement à la seconde période; à ce moment la cavité abdominale paraît absolument vide, la peau de l'abdomen flasque et ridée, gardant les plis que l'on y produit, semble accolée sur la colonne vertébrale et sur l'aorte abdominale dont on peut voir les battements. Tout ce tableau, d'ailleurs, nous le répétons, n'est réalisé qu'à la période d'état de la méningite.

L'appétit a disparu : la soif est peu vive. La langue présente un enduit saburral de moyenne intensité, elle reste humide ainsi que le reste de la bouche. Dans certains cas (formes à début gastrique) les troubles digestifs sont à cette période au tout premier plan : la langue est extrêmement chargée et limoneuse, les vomissements sont accompagnés de diarrhée. il existe une fièvre assez vive, si bien qu'on pense facilement à une fièvre typhoïde ou à un embarras gastrique fébrile.

Dans la forme commune la fièvre existe à cette période, au moins le plus habituellement, mais elle est peu élevée, et se maintient généralement au-dessous de 39° avec exacerbations vespérales. Le pouls à cette période est fréquent, très variable; on peut quelquefois trouver des irrégularités.

En même temps apparaît toute une série de symptômes plus directement sous la dépendance de l'irritation du système nerveux central, les symptômes fonctionnels du début s'exagèrent. Si pendant les prodromes on a perçu une certaine irritabilité du caractère, cette hyperexcitabilité devient encore plus marquée, le moindre contact irrite l'enfant. Il existe de l'hyperesthésie cutanée et de l'hyperesthésie visuelle; la pression sur les globes oculaires est douloureuse. Il existe également de l'hyperesthésie auditive.

Dans d'autres cas, c'est l'affaissement qui prédomine; l'enfant reste couché dans son lit dans l'attitude dite en *chien de fusil*, le tronc recourbé en avant, les cuisses fléchies sur le ventre. Dans d'autres cas il reste dans le décubitus dorsal, inerte et comme écrasé (Cadet de Gassicourt). Les membres supérieurs peuvent rester étendus le long du tronc, ou bien ils sont relevés sur les parties latérales de la tête.

On observe également à cette période de la photophobie, l'enfant fuit la lumière et se blottit du côté du mur. L'enfant peut tomber dans une somnolence particulière entrecoupée de gémissements, de soupirs profonds, somnolence dont il est très difficile à tirer. Il peut présenter des grincements de dents, du mâchonnement, des soubresauts, du clignement des paupières, très rarement des vertiges. On observe déjà à cette période les troubles vaso-moteurs que nous allons étudier tout à l'heure, en particulier des alternatives de pâleur et de rougeur du visage.

Les urines sont légèrement diminuées de quantité et ne présentent généralement pas d'albumine. L'examen du sang ne montre pas l'existence de réticulum fibrineux ; le fibrine-diagnostic est négatif. Il y a une leucocytose moyenne, 10 à 20000 globules blancs, avec lymphocytose (Achard et Lœper).

Dans cette période les symptômes cliniques les plus importants, à côté de ceux qui constituent le fameux trépied méningitique, sont d'une part : 1° un abattement hors de proportion avec les symptômes observés ; 2° un amaigrissement également presque inexplicable et qui a commencé souvent dès la période prodromique.

Période d'état (période basilaire). — Pour décrire les symptômes de la période d'état il nous paraît plus simple de grouper ensemble tous les phénomènes relevant des mêmes appareils.

L'état général devient de plus en plus mauvais ; l'amaigrissement, le plus souvent existant depuis longtemps, prend à cette période des proportions véritablement effrayantes. Dans les cas où il n'existait point à la période d'invasion, on le voit survenir et amener une fonte rapide des tissus.

L'étude de la *courbe thermique* de la méningite tuberculeuse est fort importante. Robert Whytt signale comme pathognomonique une chute de température au milieu de la période d'état ; H. Roger, dans un article des *Archives de médecine*, admet que « la diminution considérable de la chaleur, intermédiaire à deux périodes d'augmentation, est, chez les enfants, un signe pathognomonique de la phlegmasie des méninges ». En général, dans la première période la température oscille entre 38° et 39° sans dépasser ce chiffre ; elle peut retomber à la normale à un moment donné de la période d'état pour s'élever brusquement à la période terminale à un degré non atteint jusqu'alors, 40° ou 41°. Mais cette courbe de température schématique est bien rarement observée ; dans la majorité des cas la courbe est irrégulière et aboutit, sans avoir présenté le tracé schématique, à l'élévation terminale. Les caractères qui dominent le plus sont l'opposition entre la gravité des phénomènes observés et le peu d'élévation de la température qui souvent ne dépasse pas 38°,5 ; dans certaines formes la fièvre manque pendant presque tout le cours de la maladie ; enfin l'élévation thermique finale qui peut cependant manquer également.

Le *pouls*, qui au début était accéléré, se ralentit bientôt, quelquefois même il semble ralenti depuis le début de la maladie. Cadet de Gassicourt, Trousseau, citent des cas où le pouls était irrégulier et ralenti

depuis le début de la maladie. Le pouls devient dur et prend le caractère du pouls vibrant si bien décrit par Rilliet et Barthez, les pulsations devenant parfaitement distinctes, séparées par des intervalles nets et tranchés, « l'artère vibre sous le doigt comme une corde de basse et détache une série de coups parfaitement distincts les uns des autres. La grosseur des pulsations est hors de proportion avec l'âge de l'enfant et le calibre apparent de l'artère ». En même temps le pouls devient inégal (une pulsation faible et une forte) ou irrégulier et présente des intermittences (une toutes les 5 ou 6 pulsations).

La variabilité est également un caractère très important : sous l'influence des mouvements, de l'examen médical, le pouls s'accélère pour reprendre ensuite sa lenteur habituelle, variant ainsi de 120, 110 à 70 et 60. La dissociation de la température et du pouls (pouls ralenti avec fièvre légère) est un caractère important de la méningite tuberculeuse.

Les *troubles de la circulation capillaire* d'origine vaso-motrice sont également des plus importants, ils sont sous la dépendance de l'asthénie, de la paralysie des vaso-moteurs. Parmi ces troubles vaso-moteurs de la méningite le plus connu est la fameuse *raie méningitique* de Trousseau : si l'on trace sur la peau, le plus souvent du ventre, une ligne avec l'ongle, ou avec la pointe d'un crayon, on voit se former une large raie rouge persistant assez longtemps. De même toute région du corps soumise à une compression assez prolongée devient le siège d'une rougeur intense : ainsi la face postérieure et interne des cuisses et les fesses. Le visage présente des alternatives de rougeur et de pâleur, et à la fin de l'évolution de la maladie ces troubles vaso-moteurs se généralisent.

Ces troubles vaso-moteurs se rencontrent d'ailleurs dans beaucoup d'autres maladies (fièvre typhoïde, grippe) et ne constituent point un symptôme pathognomonique.

Les *troubles respiratoires* ont certainement une valeur diagnostique plus considérable que ceux que nous venons de passer en revue ; Trousseau en avait reconnu la grande importance et les cherchait avec soin dans les cas douteux. Ils apparaissent souvent un peu plus tard que les troubles du pouls. Ces troubles consistent en une irrégularité particulière du rythme respiratoire ; la recherche demande une grande attention et un calme particulier. Si, en effet, on s'approche de l'enfant et si on le touche, on provoque toujours une modification dans le rythme respiratoire au moins dans sa fréquence, surtout si l'enfant crie. Il faut regarder l'enfant étendu dans son lit libre de ses mouvements et autant que possible à nu. On est frappé de l'inégalité dans l'amplitude des excursions thoraciques et, comme le dit Jules Simon, d'une dissociation entre les mouvements du diaphragme et ceux de la cage thoracique. Plus tard les respirations sont non seulement inégales, mais leur rythme est irrégulier. On constate de longues suspensions suivies d'inspirations larges, bruyantes, suspirieuses. Il n'y a généralement qu'une de ces grandes inspirations qui suit immédiatement un arrêt momentané de la respiration. Dans certains cas la respiration affecte le rythme caractéristique de Cheyne-Stokes.

Fosse, dans sa thèse en 1887, a étudié les modifications du rythme respiratoire avec le pneumographe. Il a insisté sur la dissociation qui se produit entre la respiration thoracique et la respiration diaphragmatique : le thorax et le diaphragme peuvent être successivement immobilisés pendant des journées, sauf lors de grandes inspirations. Le type pur de Cheyne-Stokes est rarement réalisé, les oscillations qui se produisent entre les pauses n'ont pas toujours les mêmes caractères. Parfois des respirations faibles alternent avec des respirations très amples et de grandes oscillations solitaires peuvent être séparées par des pauses (type de Kussmaul-King). A la fin les pauses devenant plus longues, les inspirations plus rares et plus profondes, la respiration est suspirieuse. On peut avoir des crises de polypnée.

On a constaté également un ralentissement dans la respiration assez analogue à celui qu'on observe du côté du pouls, le nombre des respirations tombe à 15 et 16 par minute. Dans la dernière période la respiration s'accélère comme le pouls.

Les troubles digestifs peuvent persister à la période d'état assez analogues à ce qu'ils sont dans la période d'invasion; cependant la chose est assez rare surtout en ce qui concerne les vomissements, bien qu'on ait pu les voir persister jusqu'à la fin de la maladie, ils cessent généralement au bout de huit jours, souvent même ils durent encore moins, trois ou quatre jours. Ils peuvent plus rarement manquer presque absolument. La constipation présente au contraire une persistance et une ténacité particulières; son opiniâtreté rend souvent presque inutile l'action des purgatifs. A la dernière période, la diarrhée peut reparaître.

On peut constater une certaine douleur spontanée ou à la pression du côté de l'abdomen; cette douleur, s'il n'existe pas de lésion particulière du péritoine ou de l'intestin, doit être mise sur le compte de l'hyperesthésie si marquée à la période d'état. La rétraction du ventre s'exagère comme nous l'avons déjà dit; les sécrétions diminuent encore, la langue devient souvent un peu collante, la peau est sèche, a perdu son élasticité. Les urines sont de plus en plus rares; souvent on constate de la rétention d'urine.

Dans certains cas le foie et la rate sont augmentés de volume.

L'aspect général que présente l'enfant à cette période d'état n'est que l'exagération de celui que l'on a constaté à la période d'invasion; il est surtout sous la dépendance des phénomènes cérébraux qui vont en s'accentuant et que nous devons maintenant passer en revue.

L'enfant reste de plus en plus indifférent à tout ce qui l'entoure; l'affaiblissement psychique et physique donne souvent l'illusion d'un calme trompeur qui, joint à l'atténuation de la céphalalgie, à la disparition des vomissements, au ralentissement du pouls, à la diminution de la fièvre, peut donner l'illusion d'une rémission ou le vain espoir d'une guérison. La photophobie persiste, de même l'attitude spéciale de décubitus latéral en *chien de fusil*.

Parmi les phénomènes observés du côté du système nerveux, les uns sont dus à l'excitation de l'écorce cérébrale, les autres, au contraire, relèvent de l'épuisement qui suit cette excitation.

Aux premiers appartiennent les convulsions, les contractures, le délire. Les *convulsions* existent surtout dans la méningite des jeunes enfants et en particulier des nourrissons; elles sont beaucoup plus rares chez les enfants plus âgés; elles peuvent être généralisées ou limitées à certains groupes de muscles. Ces convulsions généralisées, sauf chez les nourrissons, apparaîtraient surtout à la fin de la maladie; les convulsions partielles peuvent s'observer aux bras, sous forme de secousses assez étendues, cloniques; il se trouve également à la face de petites secousses convulsives qui constituent des grimaces ébauchées, des mouvements de succion, du mâchonnement, du grincement de dents. Cadet de Gassicourt signale un tremblement saccadé des membres supérieurs un peu analogue au tremblement sénile.

Les *phénomènes de contracture* sont plus constants à la période d'état que les phénomènes convulsifs; ils ont une valeur beaucoup plus considérable pour le diagnostic. En première ligne il faut citer la contracture de la nuque et du tronc. La *raideur de la nuque* est moins accusée dans la méningite tuberculeuse que dans la méningite cérébro-spinale où la tête arrive à faire un angle droit avec le corps. Souvent dans la méningite tuberculeuse il faut savoir mettre en évidence la raideur de la nuque; en général le phénomène est d'une constatation cependant facile. Cette contracture est beaucoup plus marquée dans les formes cérébro-spinales de la méningite tuberculeuse; on peut alors constater un véritable opisthotonos.

Du côté des membres inférieurs la mise en évidence des phénomènes de contracture se fait grâce au signe décrit par Kernig en 1884[1]. Il s'agit d'une contracture plus particulièrement marquée dans les muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse; si l'on essaye de tendre la jambe sur la cuisse pendant que le malade est assis, on ne parvient pas à dépasser un angle obtus d'environ 135°; l'extension complète est absolument impossible. Kernig appelle son signe la « Flexion contracture » apparaissant seulement dans la position assise. Après la description de Kernig, ce signe fut pendant assez longtemps rarement recherché, sauf dans la méningite cérébro-spinale (Henoch, 1886, A. Friis[2]). C'est à M. Netter que revient l'honneur d'avoir montré toute la valeur clinique de ce signe par ses communications à la Société médicale des Hôpitaux en 1898 et au Congrès de médecine en 1900.

La recherche du signe de Kernig est extrêmement simple : après avoir constaté l'absence de contracture dans les membres inférieurs, dans le décubitus dorsal, on fait asseoir le malade et l'on essaye, sans y réussir, d'obtenir l'extension complète de la jambe sur la cuisse. Le procédé le plus simple consiste à laisser le malade couché dans son lit, les jambes allongées. Kernig faisait asseoir le malade sur le bord du lit, les jambes pendantes. Dans les cas où il est difficile de faire asseoir le malade, on peut chercher le signe de Kernig d'une façon un peu différente : on fléchit les cuisses à angle droit sur l'abdomen et l'on essaye d'obtenir l'extension complète de la jambe sur la cuisse; s'il existe de la contracture des fléchis-

(1) *Berliner medic. Woch.*, 29 déc. 1884.
(2) A. Friis. Thèse de Copenhague, 1887.

seurs elle sera impossible. Ces tentatives d'extension de la jambe sur la cuisse sont souvent assez douloureuses.

La contracture existe la plupart du temps au même degré dans les deux jambes, cependant quelquefois elle est plus marquée d'un côté (Roglet, dans sa thèse[1], en cite deux exemples). L'intensité du signe de Kernig est d'ailleurs variable; il disparaît à la dernière période, lorsque apparaissent les phénomènes de résolution musculaire généralisée. Son moment d'apparition est assez variable, généralement il manque à la période d'invasion. Il apparaît plus tardivement d'ailleurs dans la méningite tuberculeuse que dans la méningite cérébro-spinale; il y est beaucoup moins marqué et beaucoup moins constant.

D'après M. Netter (Congrès de médecine, 1900), le signe de Kernig existerait de 95 pour 100 à 100 pour 100 dans les méningites aiguës non tuberculeuses; dans la méningite tuberculeuse la proportion serait de 72,5 pour 100. Dans la méningite des nourrissons il est le plus souvent absent; il s'en faut donc de beaucoup que le signe de Kernig soit un symptôme pathognomonique dans la méningite tuberculeuse. Il existe d'ailleurs non seulement dans les autres méningites, mais, contrairement à ce que pensait au début M. Netter, dans d'autres affections, fièvre typhoïde, etc. M. Netter l'a rencontré 44 fois sur 313 observations de fièvre typhoïde, soit 11,8 pour 100. M. Netter croit que dans la plupart des cas il y avait des lésions inflammatoires des méninges ; il a pu en avoir plusieurs fois la preuve par la ponction lombaire. Le signe de Kernig constitue dans tous les cas un excellent symptôme de probabilité au point de vue du diagnostic de la méningite. Pour M. Netter ce signe relèverait d'une altération des nerfs de la queue de cheval.

On peut observer, mais assez rarement, du trismus. A côté des phénomènes de contracture, il faut mentionner des modifications parallèles observées dans l'état des réflexes. Les réflexes tendineux sont généralement très exagérés au moins à cette période. La sensibilité et les réflexes cutanés présentent également des modifications. Au début, on constate une hyperesthésie des plus marquées rendant impossible le moindre attouchement. Lewkowicz pense que ce signe serait surtout lié à la granulie qui peut accompagner la méningite.

On peut observer assez souvent le signe de Babinski, c'est-à-dire le réflexe des orteils produit par l'excitation de la peau de la plante du pied, qui normalement est en flexion, se fait en extension.

Parmi les symptômes liés plus particulièrement à l'excitation cérébrale, il nous faut citer le délire: chez l'enfant il existe rarement et si on le rencontre il s'agit d'un délire calme, sans objet déterminé, consistant, dit Archambault, dans un marmottement de mots inarticulés. Rilliet et Barthez, Cadet de Gassicourt, signalent, au contraire, assez fréquemment, même chez les enfants, un délire assez violent mais passager. Le délire n'est pas permanent, il alterne avec des périodes de somnolence et peu à peu d'ail-

(1) *Thèse de Paris*, 1900.

leurs fait place entièrement à celle-ci à mesure que les phénomènes d'excitation disparaissent pour être remplacés par des phénomènes d'affaissement complet. L'enfant, à cette période, semble reposer dans un calme trop grand d'où il est difficile, presque impossible de le tirer. Le visage est hébété, atone, d'autres fois étonné et hostile; à mesure que le coma s'approche, l'irritabilité diminue. On peut encore, avec beaucoup de peine, tirer l'enfant de l'état d'assoupissement où il se trouve, mais bientôt on n'obtient plus aucune réponse et à toutes les tentatives faites par les parents ou par le médecin, l'enfant répond par cette plainte si monotone, si pénible, qui doit être distinguée du véritable cri hydrencéphalique de Coindet, cri bref, aigu, monotone, qui survient surtout la nuit sans raison appréciable.

Les phénomènes d'excitation vont faire place aux phénomènes d'affaissement et de paralysie, et ces phénomènes vont aller en augmentant à mesure qu'on s'approchera de la période terminale; mais il ne serait pas exact de croire que ces phénomènes, et en particulier les paralysies, existent seulement à la troisième période, dite terminale, on peut les rencontrer à la période d'état et même, dans certains cas, en particulier dans les méningites des nourrissons, dès le début de la maladie (forme hémiplégique).

Nous allons passer en revue tous les phénomènes localisés que l'on peut observer au cours de la méningite tuberculeuse et qui relèvent le plus souvent de la période de paralysie. Parmi les signes localisés les plus importants sont ceux qu'on observe du côté de l'œil; le plus fréquent, c'est le *strabisme*. Le plus souvent, il s'agit d'un strabisme convergent d'un seul des deux yeux; quelquefois il est divergent. Il peut exister des deux côtés. Le strabisme peut, au début, être dû à des phénomènes de contracture par excitation des nerfs moteurs de l'œil englobés dans les exsudats de la base et alors il est transitoire; ou bien il est permanent et lié à une véritable paralysie.

La paralysie la plus fréquente est celle de la troisième paire; on peut observer de la paralysie du releveur de la paupière supérieure et surtout des troubles pupillaires, l'*inégalité de la pupille*. Au début de la maladie les pupilles sont le plus souvent rétrécies: à la fin, la paralysie l'emportant, elles restent dilatées. Archambault a noté une oscillation de la pupille sous l'influence d'une lumière vive, le diaphragme irien présentant une série de contractions suivies de dilatations alternatives, jusqu'à ce que la dilatation, l'emportant, ramène l'orifice à son diamètre primitif. D'après Parrot, une excitation vive de la peau, pincement, amène une dilatation momentanée des pupilles. Le nystagmus est rare, on l'observe quelquefois.

Il est exceptionnel chez l'enfant de constater des signes fonctionnels en rapport avec les lésions oculaires (diplopie et hémiopie). Cependant Trousseau rapporte des faits de cet ordre très curieux, observés au début de la maladie et dus à un strabisme précoce par contracture. Tel le cas de cet Anglais très bon violoniste, qui au début d'une fièvre cérébrale jouait faux parce qu'en lisant la musique il transposait et changeait les portées. Rappelons encore le cas de cette jeune fille qui s'écriait : « Ah! maman, que c'est drôle! Vois donc ce petit garçon qui joue au cerceau dans la rue, il n'a qu'une moitié de blouse et qu'une moitié de figure. »

L'examen du fond de l'œil, préconisé par Bouchut, montre le plus souvent un étranglement de la papille comme dans les tumeurs cérébrales; la chose peut être due à la compression exercée sur le nerf optique par les exsudats de la base, mais elle tient surtout à l'hypertension du liquide céphalo-rachidien et relève absolument de la même pathogénie que le même symptôme observé dans les tumeurs cérébrales. L'hypertension du liquide céphalo-rachidien se traduit chez le nourrisson par un signe clinique des plus importants, la tension de la fontanelle; nous aurons l'occasion de revenir sur sa grande valeur en étudiant la méningite des nourrissons. Cette hypertension se révélera encore si l'on fait une ponction lombaire par la pression exagérée et par la grande quantité du liquide recueilli.

Les lésions du fond de l'œil peuvent se traduire cliniquement par les troubles fonctionnels suivants : amblyopie et cécité; on les constate d'ailleurs assez rarement, étant donnée la gravité de l'état général.

Bouchut a signalé l'importance des tubercules de la choroïde qui se présentent sous la forme de points jaunâtres ou blanchâtres, visibles à l'ophtalmoscope quand cet examen est possible. Les tubercules choroïdiens sont d'ailleurs loin d'exister dans tous les cas de méningite, on ne les trouverait pas plus de 2 ou 3 fois sur 45 cas d'après Cadet de Gassicourt. Ils peuvent d'autre part exister en dehors de toute méningite.

Quant aux lésions de la papille, elles présentent les caractères habituels de la stase papillaire : pâleur plus ou moins prononcée de la papille avec suffusion séreuse péri-papillaire et flexuosité des veines. La stase papillaire peut d'ailleurs manquer. On peut observer également du nystagmus.

Les paralysies peuvent s'observer aux diverses phases de la maladie; au début ce sont des paralysies partielles, incomplètes, transitoires et variables; elles succèdent le plus souvent aux convulsions et la méningite des nourrissons en offre le type le plus caractéristique. Plus tard, on observe des paralysies permanentes dues à une altération destructive de la substance nerveuse, altération de l'écorce cérébrale ou bien altération des nerfs crâniens. Les altérations de l'écorce cérébrale sont le plus souvent consécutives à des lésions vasculaires; Marfan cite un cas où l'oblitération d'une des branches de la sylvienne gauche détermina une hémiplégie droite avec aphasie. Mais bien plus fréquemment les paralysies sont dues à des lésions des nerfs crâniens englobés dans les exsudats de la base. Nous avons déjà vu la fréquence des paralysies oculaires, en particulier la paralysie du moteur oculaire commun, ainsi que la paralysie du releveur de la paupière supérieure. La paralysie faciale est également assez fréquente. On peut également observer la paralysie des membres inférieurs, plus rarement celle des membres supérieurs. Rendu, dans sa thèse en 1873, a bien étudié les diverses espèces de paralysies qui peuvent se présenter au cours de la méningite tuberculeuse. Il les divise en paralysies passagères et en paralysies permanentes : les paralysies passagères sont presque toujours précédées de convulsions. La fréquence des manifestations paralytiques n'est pas très grande; Cadet de Gassicourt ne l'aurait observée que 19 fois sur 60 cas.

Période terminale. — Dans la dernière période dominent les phéno-

mènes de paralysie et d'asphyxie. L'asthénie du système nerveux augmente de plus en plus; en même temps la fièvre augmente d'intensité et monte assez rapidement à un degré qu'elle n'a point atteint jusque-là; c'est un signe des plus fâcheux, indiquant la mort prochaine; elle ne cesse de monter jusqu'à la mort où elle peut atteindre 41 à 42°. En même temps que la température monte, le pouls s'accélère, devient petit, filiforme, incomptable, les irrégularités disparaissent. Parallèlement la respiration augmente de fréquence. Souvent des convulsions généralisées marquent le début de cette période; elles seraient dues à la propagation des lésions de la base vers la corticalité. C'est dans cette période que les phénomènes paralytiques atteignent leur maximum; ils sont d'ailleurs assez difficiles à constater à cause de l'état d'affaiblissement de plus en plus complet où se trouve le malade. L'enfant reste constamment assoupi, absolument immobile dans la position où on le laisse; l'œil reste vague, entr'ouvert, mais sans qu'il paraisse exister aucune perception des choses extérieures. A l'hyperesthésie cutanée du début a succédé une disparition presque complète de sensibilité; il est impossible d'obtenir une réponse du petit malade, le coma devient complet, les réflexes cornéen et pharyngien sont abolis. Alors apparaissent les signes préagoniques; les plus importants sont les phénomènes indiquant l'asphyxie, surtout cette cyanose livide généralisée sur toute la peau, les sueurs. A cette période souvent la diarrhée paraît, tout au moins il y a des évacuations involontaires. A la contracture si tenace et si longue a succédé une période de relâchement complet. Le ventre peut se ballonner. Quelquefois cependant la rétention d'urine persiste jusqu'à la mort. Les yeux sont enfoncés, les cornées flétries. La paralysie des voies respiratoires amène la production du râle trachéal. Malgré l'hyperthermie centrale, la température périphérique se refroidit, des sueurs visqueuses apparaissent et la mort survient ainsi insensiblement. Dans d'autres cas le malade succombe au milieu d'une crise de convulsions.

Marche et durée. — La durée des formes régulières de la méningite est d'environ une vingtaine de jours. Les deux premières périodes durent chacune huit jours environ; la dernière est beaucoup plus courte, elle ne dépasse guère quatre jours. Dans quelques cas, l'évolution est beaucoup plus rapide, particulièrement chez les nourrissons où la maladie évolue souvent en une dizaine de jours. Chez les enfants plus âgés même, on rencontre ces formes écourtées. Il semble en pareil cas que la méningite reste latente pendant la plus grande partie de son évolution; ce sont les faits décrits par Rilliet et Barthez sous le nom de *tuberculisation latente des méninges*. Certaines formes paraissent absolument foudroyantes : après une période de prodromes mal définie, la mort survient quelquefois brusquement ou après des convulsions durant à peine quelques heures. Leraitre[1] a étudié ces faits dans sa thèse inaugurale. Dans d'autres faits, au contraire, l'évolution de la maladie se prolonge; cette durée anormale tient surtout aux rémissions qui peuvent se produire dans les deux premières périodes. Dans

(1) Leraitre. *Thèse de Paris*, 1898.

certains cas même, ces rémissions sont si prolongées, qu'on a presque le droit de considérer la guérison comme acquise; malheureusement le plus souvent une rechute vient détruire toute espérance.

Nous nous occuperons d'ailleurs de ces faits en étudiant le pronostic de la méningite tuberculeuse.

Formes cliniques. — L'évolution classique de la méningite tuberculeuse avec les trois périodes que nous avons décrites, avec l'aspect caractéristique de la courbe thermique qui a permis à Roger d'énoncer sa loi bien connue, est bien souvent en défaut. Tel ou tel des symptômes cardinaux peut manquer (constipation, vomissements et même ralentissement du pouls), au moins l'un de ces symptômes.

Toutes ces anomalies montrent simplement que la clinique est loin de réaliser habituellement les schémas tracés par les pathologistes; mais tout cela n'est pas suffisant pour créer des formes particulières de la maladie. Il est cependant des conditions qui modifient si complètement le tableau morbide qu'une description particulière devient nécessaire; il en est ainsi de la *méningite des nourrissons* qui constitue véritablement une forme spéciale.

Un des premiers caractères de cette forme, c'est souvent la brusquerie du début sans période de fatigue antérieure, sans que l'embonpoint ait diminué. Cet embonpoint se conserve même un certain temps alors que la maladie a déjà débuté; dans certains cas cependant l'enfant a présenté un certain dépérissement. Les convulsions marquent souvent le début de la maladie, c'est la forme éclamptique; rien d'étonnant d'ailleurs à ce qu'on les rencontre plus fréquemment à cet âge, le jeune enfant étant particulièrement prédisposé aux manifestations convulsives, à plus forte raison sont-elles plus fréquentes quand les méninges et l'écorce cérébrale sont intéressées. L'enfant est fatigué, a un peu de fièvre, est somnolent; brusquement les convulsions apparaissent, d'abord partielles, puis généralisées, elles sont, dans certains cas, presque subintrantes, l'enfant tombant dans le coma dans l'intervalle des crises.

Une forme intéressante de la méningite des nourrissons est celle qui a été décrite par Zappert où le début se fait brusquement par une hémiplégie ou par une hémiparésie. Zappert[1] rapporte 7 observations. Dans un cas, le début s'est fait par des convulsions suivies d'hémiparésie gauche; dans un autre cas, chez une fillette de six mois qui eut d'abord une hémiplégie gauche, puis une hémiplégie droite. Ces formes où nous voyons en quelque sorte une hémiplégie variable sont des plus intéressantes; l'hémiplégie est en pareil cas sous la dépendance des phénomènes circulatoires, passagers, probablement d'origine congestive dans une partie de l'écorce cérébrale. On ne trouve en pareil cas à l'autopsie aucune lésion en foyer capable d'expliquer l'hémiplégie constatée. L'observation suivante est un exemple de ces méningites tuberculeuses avec hémiplégies variables.

Une fillette de 2 ans est amenée à l'hôpital dans le service du professeur Grancher le 4 novembre 1901. Elle a été prise brusquement quelques jours

(1) Zappert, *Jahresb f. Kinderh*, 1895, vol. LX.

avant, le 25 octobre, de convulsions limitées du côté droit; ces convulsions ont été suivies de disparition à peu près complète des mouvements volontaires du côté droit. Avec cela de la somnolence et peu ou pas de fièvre. Le jour de son entrée on ne constate pas de phénomènes parétiques, mais le soir elle est reprise de phénomènes convulsifs, mais du côté gauche cette fois, avec parésie de ce côté. A partir de ce moment les phénomènes méningés sont des plus nets : pouls, respiration, etc.

On peut se demander si dans certains cas ces hémiplégies ne sont pas dues à une compression de l'écorce cérébrale par le liquide céphalo-rachidien hypertendu; en d'autres cas, plus rares, l'hémiplégie répond bien à une lésion en foyer constatée à l'autopsie. Zappert rapporte l'observation d'un enfant de 2 ans présentant une hémiplégie gauche au cours d'une méningite tuberculeuse, chez lequel on trouva un ramollissement de la région de l'hémisphère droit par thrombose artérielle. Il cite un second cas analogue.

Ainsi absence de prodromes, prédominance des phénomènes convulsifs, existence fréquente d'hémiplégie, voilà déjà des caractères importants de la méningite des nourrissons. Il en est d'autres, il en est un en particulier qui est un signe capital, presque pathognomonique, c'est l'*hypertension de la grande fontanelle* qui au point de vue du diagnostic différentiel est certainement de beaucoup le meilleur signe : chez les nourrissons atteints de gastro-entérite accompagnée de phénomènes convulsifs, la fontanelle est déprimée; au contraire, dans la méningite tuberculeuse, la fontanelle est saillante et tendue.

En ce qui concerne les troubles digestifs, il faut noter la fréquence des vomissements; la constipation est loin d'être aussi constante. En même temps la rétraction du ventre est souvent absente. Le début peut se faire d'ailleurs au milieu de phénomènes rappelant la gastro-entérite, mais il est rare que cet état persiste.

Si les phénomènes nerveux cloniques sont très fréquents, presque constants chez le nourrisson, en revanche, la contracture tonique y est moins accentuée souvent que chez les enfants plus âgés. Le signe de Kernig manque le plus souvent; la contracture de la nuque est plus constante.

L'expression symptomatique de la méningite tuberculeuse du nourrisson est donc généralement moins complète que chez l'enfant plus âgé; en outre, la durée de la maladie est toujours plus courte. Dans certaines formes éclamptiques elle est presque foudroyante et évolue en quatre jours.

L'évolution de la méningite des nourrissons peut également présenter des rémissions. Schlesinger[1] a rapporté le cas d'un nourrisson ayant présenté une hémiplégie avec aphasie qui guérit en 5 jours. Pendant 15 jours après, la santé parut tout à fait normale, et la méningite n'évolua qu'au bout de ce temps. Mertz a rapporté un cas analogue[2].

Chez les enfants plus âgés certaines formes de la méningite tuberculeuse méritent cependant une description spéciale : la *forme typhoïde*, carac-

(1) Schlesinger. *Arch. f. Kinderh.*, 1902.
(2) Mertz. *Deut. med. Woch*, 1895. n° 8.

térisée surtout par un début rappelant celui de la fièvre typhoïde, fièvre plus vive que d'ordinaire, pouls plus accéléré; Rilliet et Barthez ont fort bien décrit cette forme. L'enfant souffre de la tête et du ventre, n'a pas de vomissements, mais est très constipé; la langue est très saburrale, le ventre un peu gros et douloureux: cet état persiste pendant une dizaine de jours sans que les phénomènes méningés s'accusent. Le pouls est régulier, les pupilles sont égales, l'assoupissement ne dépasse pas celui qu'on rencontre dans la fièvre typhoïde. Le diagnostic clinique reste souvent à bon droit incertain pendant une assez longue période jusqu'à ce que les phénomènes méningés prennent le dessus. Percheron rapporte dans sa thèse un cas intéressant de cette forme: il s'agissait d'une fillette de 15 ans, d'aspect vigoureux et nullement amaigrie; malade depuis 8 jours, présentant à l'entrée le facies typhique, la langue rôtie, le ventre ballonné, une température de 40°, un pouls régulier à 120, des râles de bronchite généralisée et une diarrhée ocreuse fétide. On aurait pu croire à la coexistence, rapportée ailleurs, de fièvre typhoïde et de méningite tuberculeuse, mais l'autopsie montra l'absence de fièvre typhoïde. Nous rapportons plus loin un cas à peu près analogue où l'autopsie montra des lésions de sclérose tubéreuse.

La physionomie de la méningite peut être modifiée suivant la localisation principale des lésions: la forme commune répond à une localisation maxima de la base. Les lésions peuvent prédominer du côté de la convexité; en pareil cas les phénomènes convulsifs sont toujours beaucoup plus marqués, la fièvre est plus vive, les vomissements sont très rebelles, il peut y avoir du délire, mais rarement chez l'enfant. La durée est également beaucoup plus courte.

Généralement dans la méningite tuberculeuse les lésions prédominent du côté de l'encéphale, cependant quelquefois les phénomènes médullaires peuvent acquérir une importance considérable. C'est la forme *cérébro-spinale* de la méningite tuberculeuse qui par l'intensité des contractures rappelle la méningite cérébro-spinale ordinaire. On peut observer des douleurs lombaires avec irradiations dans les membres inférieurs; les réflexes sont exagérés. Marfan décrit une forme où le début se fait par une méningite spinale tuberculeuse. Mertz cite un cas de la forme cérébro-spinale avec exanthème.

On a décrit également des formes partielles de la méningite tuberculeuse, répondant anatomiquement à des plaques de méningite; elles sont assez rares chez l'enfant. L'évolution est lente et présente souvent des ictus apoplectiformes. Les signes locaux varient suivant le siège de ces méningites localisées; on a observé de l'aphasie, des paralysies, des contractures, du ptosis. On a décrit une forme protubérantielle qui présente comme symptôme l'hémiplégie alterne. Girode a décrit une forme hypothermique où la température tombe à 35° et 34°,4.

La méningite peut s'accompagner de tuberculose du côté des autres viscères, souvent alors le tableau est moins complet et noyé dans celui d'une granulie.

Les méningites secondaires sont souvent de moindre durée, le tableau est plus fruste, beaucoup de symptômes font défaut. Il en est ainsi des méningites observées au cours de la phtisie, de la péritonite tuberculeuse. Une place doit être réservée aux méningites consécutives aux tubercules cérébraux qui sont un peu spéciales à l'enfant.

L'observation suivante est un type de méningite survenue à la suite d'un tubercule cérébral. Il s'agit d'un garçon âgé de 11 ans, atteint de symphyse pleurale du côté gauche, entré en juin 1902 dans le service du professeur Grancher, et qui présenta en août et en septembre des accès de céphalalgie accompagnée de vomissements sans efforts, à type cérébral, se reproduisant tous les trois ou quatre jours. On porta le diagnostic de tubercule cérébral, confirmé d'ailleurs par l'examen de la papille qui présentait de la stase. Le 21 novembre l'enfant fut pris de phénomènes méningés et les caractères et la marche de cette méningite furent en somme à peu près classiques : on constata le signe de Kernig, la constipation, du strabisme, de l'irrégularité du pouls, le ventre en bateau, etc.... Une ponction lombaire pratiquée le 22 novembre ne montra que d'assez rares lymphocytes. Le liquide était très albumineux, 6 grammes par litre. L'enfant succomba le 2 décembre. L'évolution a été en somme assez courte, douze jours à peine. A l'autopsie on trouva une méningite tuberculeuse et un tubercule du cervelet.

La méningite peut s'associer à d'autres affections non tuberculeuses, on a signalé depuis longtemps la coexistence de la méningite tuberculeuse et de la fièvre typhoïde. Rappelons les cas de Guinon et Meunier, de Chantemesse et Ramond, de Comby, de Chavigny, de Mettheimer, signalés dans une autre partie du Traité. On a signalé la coïncidence avec des broncho-pneumonies (Nobécourt et Voisin, Nicolas et Arloing). Dans une des observations de guérison rapportées plus bas, l'enfant a eu une pneumonie. Catrin l'a vue survenir au cours des oreillons. L'un de nous a observé récemment un cas analogue. Marfan a vu la coexistence d'une méningite tuberculeuse avec une otite suppurée non tuberculeuse.

La méningite tuberculeuse peut se trouver associée à d'autres affections du système nerveux; nous avons observé un cas des plus curieux où elle coexistait avec une sclérose tubéreuse. La malade, fillette de 12 ans, avait perdu sa mère de la poitrine. Elle fut prise de vomissements et de diarrhée avec céphalée très vive. Elle présentait lors de l'entrée un aspect typhoïde assez marqué, avec langue très saburrale, étalée, légère augmentation du volume de la rate et urine contenant des traces d'albumine. Au bout de quelques jours les symptômes de méningite devinrent des plus nets, la ponction lombaire montra des lymphocytes et l'enfant succomba dans le coma dix jours après son entrée à l'hôpital. L'autopsie montra les lésions habituelles de la méningite tuberculeuse et en outre, sur chaque hémisphère, dix à douze foyers de sclérose tubéreuse; noyaux durs, comme congelés, enchâssés dans l'écorce cérébrale, occupant toute la substance grise et même la partie superficielle de la substance blanche. Ces plaques de sclérose siégeaient sur les deux hémisphères, il en existait en particulier sur les circonvolutions motrices : troisième frontale, pariétale ascendante, au

niveau du pli courbe ; fait curieux, jamais l'enfant, avant sa méningite, n'avait présenté aucun signe d'une affection nerveuse. Au niveau de ces foyers de sclérose la substance grise était très amincie, presque complètement disparue. Ce fait a été étudié histologiquement par l'un de nous; les plaques étaient formées d'un réseau fibrillaire avec quelques petites cellules nevrogliques étoilées. Les cellules pyramidales étaient disparues à peu près complètement.

Zenoni[1] a rapporté un cas de méningite tuberculeuse compliquée de syringomyélie.

Pronostic. — Pour la plupart des auteurs et nous rappellerons à cet égard les articles récents d'Hutinel et de Marfan, le pronostic de la méningite tuberculeuse est absolument fatal ; c'est une maladie absolument incurable et il est bien certain que dans l'immense majorité des cas ce pronostic est confirmé. Existe-t-il cependant quelques exceptions à cette loi cruelle contre laquelle on a déjà en 1855 (Rilliet) cherché à s'élever? Voyons les documents que nous possédons sur cette question si palpitante.

En 1855 Rilliet publiait un mémoire dans les actes de la Société médicale des hôpitaux sur la guérison de la méningite tuberculeuse. Il rapporte plusieurs faits de Cheyne, d'Abercombie, etc.

Une observation de Hahn publiée en 1865 est fort intéressante. C'est celle d'un enfant de 5 ans, né d'une mère phtisique, qui, après trois semaines de prodromes, présenta les symptômes suivants : pouls lent et intermittent, dilatation des pupilles, trépied méningitique. Il entra en convalescence au bout de quatre semaines. Trois ans plus tard, l'enfant eut une récidive de méningite et succomba. Dans une des observations personnelles de Rilliet les symptômes méningitiques, qui durèrent huit à dix jours, furent suivis au bout de quelques mois d'une tumeur blanche du coude gauche. Trousseau rapporte deux cas de guérison. Barth en a également rapporté un cas. A tous ces cas de guérison clinique manque bien entendu le contrôle anatomique; cependant dans tous les cas où la méningite a été suivie d'une récidive mortelle ou d'une autre manifestation tuberculeuse, cette preuve existe presque.

Un fait de cet ordre a été observé par MM. Hutinel et Chaillou : un enfant de 6 ans et demi, dont le frère aîné avait succombé deux ans auparavant d'une méningite tuberculeuse, dont le second frère avait eu l'année précédente une pleurésie séro-fibrineuse, présenta d'abord des troubles digestifs, des douleurs de ventre et tous les signes d'une péritonite tuberculeuse. Six semaines après apparurent les signes classiques de la méningite tuberculeuse : céphalalgie, vomissements, photophobie, strabisme, inégalité pupillaire, raideur de la nuque, etc. L'enfant guérit cependant, tout en conservant pendant des mois des troubles de la parole et de l'atrophie des nerfs optiques. Dans d'autres cas, l'existence de tubercules de la choroïde a été la signature du diagnostic. Dujardin-Beaumetz, dans *l'Union médicale* de 1879, rapporte un fait de cet ordre, terminé par guérison. Le Dr Thomalla[2] rapporte un cas de méningite tuberculeuse guérie chez un étudiant de vingt ans.

(1) Zenoni. *Il Morgagni*, 1900, n° 5.
(2) Thomalla. *Berliner Klin. Wochen.*, 1902, p. 565.

dans laquelle on constata également un tubercule de la choroïde sur l'œil gauche.

Cadet de Gassicourt a consacré une clinique à l'étude de la guérison possible de la méningite tuberculeuse; il reconnaît que la plupart des cas de guérison doivent être mis sur le compte d'erreurs de diagnostic (méningites aiguës simples, méningites syphilitiques, sclérose cérébrale). Nous pouvons y ajouter de simples phénomènes de méningisme intestinal ou hystérique. Mais à côté de ces faits, il en existe d'autres, bien rares il est vrai, où l'hypothèse clinique d'un arrêt ou d'une guérison même semble pouvoir être admise. Seulement, dans ces faits, le contrôle anatomique manquait, sauf cependant dans les cas où une récidive ultérieure permettait de constater les lésions d'une méningite tuberculeuse. Nous possédons à l'heure actuelle des moyens de contrôle bactériologiques qui permettent de reprendre d'une façon beaucoup plus précise cette question si importante de la curabilité de la méningite tuberculeuse. Il est très intéressant d'étudier les faits de guérison qui ont été soumis à ce contrôle.

Dans un certain nombre de cas, on a pratiqué le séro-diagnostic d'Arloing et Courmont qui a été positif. Tel le cas de Rocaz, publié au Congrès de Nantes en 1901; il s'agissait d'un enfant de 8 ans soigné dans le service de Moussous. Le père et la mère étaient tuberculeux. L'enfant présentait tous les symptômes de la méningite : trépied, pouls irrégulier, ventre en bateau, amaigrissement. Il avait de l'adénopathie trachéo-bronchique. Le séro-diagnostic tuberculeux fut positif et le cyto-diagnostic montra de la lymphocytose. La guérison fut obtenue au bout d'un mois; une ponction lombaire pratiquée à ce moment montra que la lymphocytose avait disparu.

L'enfant succomba d'ailleurs quelques mois après, lors d'une nouvelle poussée de la maladie. Sepet cite un cas observé chez un garçon de 6 ans 1/2 où le séro-diagnostic tuberculeux fut positif et l'on trouva de la lymphocytose. La guérison fut également obtenue en un mois[1].

Dans ces divers cas, on n'a pas fait la recherche du bacille dans le liquide céphalo-rachidien; au contraire, dans les observations que nous allons rapporter maintenant, cette recherche a été faite et a été positive.

Citons tout d'abord le fait de Freyhan[2] qui trouva dans le liquide céphalo-rachidien de nombreux bacilles. L'observation de Henkel[3] est une des plus importantes et des plus probantes. Il s'agit d'un enfant de huit ans, entré le 18 septembre à l'hôpital de Hambourg, sans antécédents héréditaires ni personnels, vigoureux. Pris brusquement, en pleine santé, de céphalalgie violente, de fièvre très élevée et de torpeur. Dès le début symptômes méningés nets : raideur de la nuque et de la colonne vertébrale, hyperesthésie marquée, surtout aux membres inférieurs, double névrite optique très accusée. La température était de 40°,6. On porta le diagnostic de méningite cérébro-spinale et l'on fit une ponction lombaire qui donna 40 centimètres cubes d'un liquide à peine trouble, contenant 50 centigrammes d'albumine.

(1) Sepet. *Méd. moderne*, 9 juillet 1902.
(2) Freyhan. *Deutsch. med. Woch.*, 6 septembre 1894.
(3) Henkel. *Münch. med. Woch.*, 5 juin 1900.

Le liquide fut placé à l'étuve à 37°, pendant vingt-quatre heures; on examina le dépôt par la méthode Ziehl-Neelsen et l'on trouva de nombreux bacilles tuberculeux inclus, la plupart du temps, dans les polynucléaires. On ne trouva pas d'autres germes, ni par l'examen, ni par les cultures. L'auteur n'a pas inoculé de cobayes, mais il a essayé de faire des cultures sur agar glycériné qui ne donnèrent aucun résultat. Le troisième jour de son entrée à l'hôpital, l'enfant fit une pneumonie gauche avec des pneumocoques dans l'expectoration. L'état resta le même jusqu'au 26 septembre, et là s'aggrava subitement par l'apparition de : cyanose de tout le visage, torpeur complète, cris méningitiques, paralysie du moteur oculaire interne du côté gauche. Le jour suivant apparut encore un ptosis double, plus marqué à gauche qu'à droite. La pupille gauche était plus dilatée que la droite, toutes les deux réagissaient très mal. Double névrite optique très accusée; hyperesthésie vertébrale et des membres inférieurs, etc. Le 30 septembre au matin, un vomissement. A ce moment la maladie avait atteint son maximum et elle commença à décroître progressivement. La connaissance reparut peu à peu; de même les réflexes. L'inégalité pupillaire persista très longtemps. La température se maintint à 40° jusqu'au 26 septembre; puis se montrèrent des rémissions assez fortes qui atteignirent le 28 octobre 37°,5. Jusqu'au 27 novembre, les températures montèrent à 37°,8 et 38°. Le ptosis et la paralysie du moteur oculaire interne du côté gauche disparurent complètement; seule l'inégalité pupillaire persista. Les papilles se décolorèrent peu à peu. Le 2 octobre, premier essai de marche très incertaine, avec titubation à droite. On se demanda s'il n'existait pas un tubercule solitaire, peut-être dans le cervelet. La titubation disparut cependant au bout de deux semaines et demie et la guérison complète parut obtenue.

Henkel conclut en disant que certains cas de méningite cérébro-spinale tuberculeuse sont guérissables et que le pronostic, malgré la constatation de bacilles, malgré la névrite optique, malgré la paralysie des muscles de l'œil, n'est pas absolument fatal.

Un autre fait de guérison a été publié par Barth[1]. Il s'agit d'un enfant de 2 ans et demi qui, à la suite d'une rougeole, fut pris de phénomènes cérébraux et de vomissements. Après une rémission, les symptômes méningés s'accentuèrent, on observa le signe de Kernig, l'accélération du pouls, la respiration de Cheyne-Stokes, de la contracture tonique des bras et des jambes. La ponction lombaire permit de déceler la présence de bacilles de Koch dans le dépôt du liquide obtenu. La maladie avait débuté le 11 juin 1901 et l'amélioration ne se manifesta qu'à partir du 15 juillet. Le traitement avait été très complexe : iodure de potassium, sangsues au niveau de l'apophyse mastoïde, pommade iodoformée, onctions au savon noir, collargol. La guérison était d'ailleurs loin d'être complète tout d'abord, car l'enfant ne voyait ni n'entendait plus, ne pouvait se tenir sur ses jambes et présentait des mouvements choréiformes des membres supérieurs. Tous ces phénomènes disparurent très lentement; la rétrocession ne commença guère

(1) Barth. *Münch. med. Woch.*, 1902, p. 877.

qu'au milieu de septembre : l'ouïe et la parole reparurent d'abord, la vue beaucoup plus tard; l'enfant dut réapprendre à s'asseoir, à se tenir debout et à marcher. Cependant à la fin de l'année la guérison de l'esprit et du corps paraissait absolument complète.

Gross [1], de Kiel, rapporte également un fait de guérison chez un jeune homme de 17 ans. La méningite paraissait avoir été provoquée par un traumatisme. La ponction lombaire donna issue à un liquide un peu trouble et contenant 1 pour 100 d'albumine. Le liquide fut mis à l'étuve à 37° pendant 24 heures, on trouva dans le caillot surtout des polynucléaires et sur une des préparations deux ou trois bacilles de Koch. L'inoculation du liquide aux cobayes fut négative. La maladie dura 16 jours et le malade se rétablit rapidement, mais ultérieurement on vit des signes d'infiltration bacillaire des deux sommets.

Toutes ces observations sont fort intéressantes et semblent établir d'une façon scientifique la démonstration de la curabilité de la méningite tuberculeuse. On peut cependant encore élever une critique, c'est que la démonstration de l'existence du bacille à l'examen direct du liquide céphalo-rachidien aurait gagné à être accompagnée d'inoculations positives de ce liquide aux animaux. Ce double contrôle manque dans les observations que nous avons analysées. Il est assez curieux de remarquer que dans des cas guéris on ait observé surtout de la polynucléose (Henkel et Barth).

En résumé, il semble établi à l'heure actuelle scientifiquement que certains cas de méningite tuberculeuse peuvent guérir; il est à craindre que dans la plupart des cas cette guérison ne soit qu'un arrêt momentané et que le malade reste sous le coup d'une récidive ultérieure, comme le prouvent les faits de Leube et de plusieurs auteurs. Dans un cas rapporté par Sepet, la deuxième attaque, mortelle, survint un an après la première. Les faits que nous venons de citer sont d'ailleurs trop récents pour qu'on puisse affirmer que les malades soient à l'abri de toute atteinte ultérieure. Tels qu'ils sont ils serviront cependant à donner un peu de courage au médecin à qui échoit la pénible tâche de soigner cette maladie. C'est ce qui nous a fait rapporter avec un certain développement ces faits trop rares.

Diagnostic. — Il n'est pas dans tous les symptômes cliniques de la méningite tuberculeuse un seul signe pathognomonique : ni la constipation, ni les vomissements, ni la céphalalgie, ni la raie dite méningitique, ni l'irrégularité du pouls n'ont isolément de caractère spécifique, mais leur groupement forme un tableau vraiment caractéristique et leur évolution est peut-être encore plus saisissante. D'ailleurs à l'heure actuelle pour la méningite tuberculeuse, comme pour la plupart des maladies, les méthodes de laboratoire nous ont fourni le moyen de préciser et souvent de hâter le diagnostic. Pour la méningite tuberculeuse c'est l'examen du liquide céphalo-rachidien qui a le plus d'importance. Nous devons maintenant l'exposer complètement. Rappelons d'abord ce qu'est le liquide céphalo-rachidien

[1] Gross. *Berliner klin. Woch.*, 18 août 1902, p. 776.

normal; c'est un liquide très clair comme de l'eau de roche, très faiblement minéralisé, comme nous le montre l'analyse suivante[1] :

Pour 1000 parties.

Eau	986,54
Albumine (globuline)	1,10
Graisses	0,50
Extrait aqueux et alcoolique et lactate de soude	2,25
Chlorure de sodium	7,45
Phosphates terreux	0,10
Sulfates de potasse et de soude	0,10

La quantité de liquide céphalo-rachidien varie suivant l'âge : elle est comprise entre 60 et 150 grammes. Chez le vieillard elle peut atteindre jusqu'à 300 et 400 grammes. La pression du liquide céphalo-rachidien est positive, elle varie suivant que le sujet est assis ou couché. D'après Krönig[2] elle serait d'environ 125 à 130 millimètres d'eau chez un sujet couché, elle atteindrait 410 millimètres d'eau dans la situation assise. M. Lewkowicz[3] considère la pression normale comme égale à 20 ou 25 millimètres de mercure.

L'étude cryoscopique du liquide céphalo-rechidien a montré à MM. Widal, Sicard et Ravaut[4] que ce liquide était hypertonique par rapport au sérum sanguin, c'est-à-dire que le point de congélation était plus bas que celui du sérum sanguin qui est de — 0,56. Le point de congélation du liquide céphalo-rachidien oscille entre — 0,58 et — 0,75.

M. Widal[5] a également montré qu'à l'état normal la pie-mère était imperméable et qu'on ne retrouvait jamais, dans le liquide céphalo-rachidien, l'iodure de potassium ingéré ou injecté sous le peau.

Ce liquide sera retiré par la ponction lombaire dont la technique et les incidents seront exposés plus loin. Les modifications physiques du liquide céphalo-rachidien dans la méningite tuberculeuse sont les suivantes :

1° *Augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien.* — Pour avoir une mesure précise de cette pression il faut s'adresser au manomètre, soit au manomètre à eau comme l'ont fait MM. Widal et Sicard et M. Lejonne, soit au manomètre à mercure comme Lewkowicz. Pour cela on fait communiquer l'aiguille et l'ajustage de caoutchouc qui lui fait suite, avec une des branches d'un petit manomètre à mercure, en ayant soin de remplir la partie intermédiaire à cette branche avec de l'eau stérilisée qui se trouve ainsi interposée entre le liquide céphalo-rachidien et la colonne de mercure. On peut noter d'une façon assez précise, la pression du liquide céphalo-rachidien au début de la ponction; on voit qu'elle subit d'assez grosses variations sous l'influence des mouvements respiratoires.

Dans la méningite tuberculeuse la pression en millimètres de mercure peut aller jusqu'à 80 millimètres. Pfaundler a trouvé que la pression serait

(1) Volf. *Thèse de Paris*, 1901, p. 16.
(2) Krönig. *Soc. de méd. interne de Berlin*, 15 novembre 1897.
(3) Lewkowicz. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1er mars 1902.
(4) Widal, Sicard et Ravaut. *Soc. de biol.*, 20 octobre 1900.
(5) Widal, Sicard et Monod. *Soc. de biol.*, 3 novembre 1900.

plus élevée pendant les deux premières périodes, où il a trouvé 48 et 52 millimètres de mercure; au contraire elle diminuerait à la période terminale et on ne trouverait plus que 25 millimètres de mercure. Ces mesures de la pression avec le manomètre sont d'ailleurs assez délicates; pratiquement on peut apprécier approximativement l'hypotension en constatant si le liquide s'écoule goutte à goutte ou en jet. M. Netter fait la ponction avec une seringue en verre de Lüer et mesure la pression par le degré de refoulement du piston de verre de la seringue.

2° *Aspect du liquide.* — Il peut conserver sa coloration normale; dans un certain nombre de cas il est teinté de jaune verdâtre : liquide incolore 21 fois sur 23 cas (Lutier)[1]; 8 fois sur 41 cas, d'après Lutier, le liquide serait teinté de jaune verdâtre. Bard, Netter, Widal, l'ont signalé également dans la méningite tuberculeuse; nous l'avons observé personnellement à plusieurs reprises; il nous a semblé qu'en pareil cas le liquide contenait une quantité de fibrine plus considérable qu'à l'état normal.

La pathogénie de cette teinte jaune n'est pas bien élucidée, car dans les cas de Bard, de Widal et Sicard les réactions de l'hémoglobine ont été négatives : on a pensé qu'il s'agissait d'un pigment spécial, pigment normal du sérum, la lutéine (Henoch). On sait que pour Gilbert ce pigment normal du sérum ne serait autre que les pigments biliaires qui existeraient à l'état normal en quantité très faible dans le sérum sanguin. On a pensé que précisément en raison des troubles de la perméabilité méningée il pouvait y avoir passage du plasma sanguin dans le liquide céphalo-rachidien. La coexistence, en pareil cas, d'un coagulum fibrineux assez abondant nous porterait à admettre cette dernière hypothèse. On a aussi incriminé de petites hémorragies pie-mériennes. Dans certains cas, beaucoup plus rares, le liquide peut être trouble, surtout à la période terminale des méningites tuberculeuses; plus rarement encore, on peut trouver presque un aspect purulent, il s'agirait alors de méningite avec placard caséeux, le liquide contiendrait de nombreux polynucléaires et des bacilles de Koch.

La quantité de liquide recueilli et la facilité avec laquelle on le recueille sont variables : on obtient facilement de 10 à 20 centimètres cubes, mais il est prudent de ne pas dépasser cette quantité.

Abandonné à lui-même le liquide recueilli donne dans la plupart des cas (16 fois sur 17, Lutier) un précipité de fibrine, un coagulum plus ou moins abondant; il est d'autant plus abondant que l'élément inflammatoire est plus marqué. Ce coagulum fibrineux emprisonne généralement les polynucléaires et les germes s'il en existe.

3° *Examen cryoscopique.* — Le liquide céphalo-rachidien qui normalement est hypertonique par rapport au sérum sanguin, dans la méningite tuberculeuse devient hypotonique (8 fois sur 10, d'après Widal, Sicard et Ravaut). Achard, Lœper et Laubry sont arrivés au même résultat, de même Léri et Griffon. La même hypotonie se rencontre d'ailleurs dans les méningites non tuberculeuses. On peut également apprécier la tension osmotique

(1) Lutier. *Thèse de Paris*, 1905.

du liquide céphalo-rachidien par le procédé de l'hématolyse (Bard); pour cela on laisse tomber une goutte de sang du malade dans dix gouttes de son liquide céphalo-rachidien, on agite le mélange puis on centrifuge et on examine la coloration du liquide qui surmonte le culot de centrifugation. Si le liquide céphalo-rachidien est hypotonique, il se teinte par l'hémoglobine mise en liberté par le laquage de quelques globules rouges. Nous devons ajouter d'ailleurs que ces procédés ne constituent pas un signe précieux pour le diagnostic clinique de la méningite tuberculeuse; il n'y a en résumé, dans tous ces signes, tirés de l'examen physique du liquide céphalo-rachidien, aucun caractère différentiel qui puisse éclairer beaucoup le diagnostic.

Examen chimique. — Au point de vue chimique, il nous faut signaler l'augmentation de l'albumine qui peut s'élever jusqu'à 3 grammes pour 1000. En outre on trouve de la sérine, alors que normalement il n'existe que de la globuline. Nous avons déjà signalé la présence en plus ou moins grande abondance de fibrine; les chlorures sont généralement diminués. En ce qui concerne l'albumine, nous avons trouvé dans le liquide céphalo-rachidien des tumeurs cérébrales des chiffres encore plus considérables que dans la méningite tuberculeuse, jusqu'à 5 et 6 grammes pour 1000.

La toxicité du liquide céphalo-rachidien, qui est nulle à l'état normal, peut exister dans certains cas de méningite tuberculeuse; Widal, Sicard et Lesné[1] ont trouvé le liquide céphalo-rachidien toxique dans un cas de méningite tuberculeuse chez l'homme et dans trois cas de tuberculose expérimentale chez le chien; l'un de nous[2] en se servant de cobayes tuberculeux a obtenu aussi quelques résultats positifs.

Cette toxicité anormale du liquide céphalo-rachidien tient à la *perméabilité* qu'on observe dans la méningite tuberculeuse; normalement l'arachnoïde oppose une barrière absolue à la perméabilité de dehors en dedans, ainsi on ne retrouve jamais l'iodure de potassium dans le liquide céphalo-rachidien d'un sujet normal, quelques doses qu'on lui en fasse prendre; au contraire, à l'état pathologique, dans la méningite tuberculeuse, l'iodure peut passer dans le liquide céphalo-rachidien. Il faut pour cela donner pendant 3 ou 4 jours une dose assez forte d'iodure.

Dans les mêmes conditions on a pu voir la perméabilité au bleu de méthylène, au salicylate de soude, au chlorure de lithium (Achard et Loeper). Cette perméabilité méningée n'est d'ailleurs pas constante; elle n'existe que dans la moitié des cas (Widal, Sicard, Léri[3]). Dans certains cas (Sicard, Babonneix) le maximum de perméabilité semble avoir coïncidé avec une formule leucocytaire atypique, avec une poussée de polynucléose. Dans les méningites non tuberculeuses la perméabilité méningée serait encore moins fréquente. De toute façon, c'est loin d'être un signe constant de la méningite tuberculeuse et on peut la rencontrer dans d'autres affections, méningites aiguës non tuberculeuses, méningite syphilitique (cas de Brissaud et Brécy). Sicard l'a trouvé chez 2 enfants porteurs d'exsudats mé-

(1) *Soc. de biol.*, juillet 1898.
(2) Armand-Delille. *Soc. de biol.*, 26 juillet 1902.
(3) Léri. *Arch. de méd. des enfants*, août 1902.

ningés chroniques et dans deux cas d'hémorragie ventriculaire. Castaigne l'a observé chez deux urémiques.

Cyto-diagnostic. — La partie la plus intéressante de l'examen du liquide céphalo-rachidien est fournie par l'examen cytoscopique et par l'examen bactériologique. L'examen cytoscopique a amené au cyto-diagnostic ou diagnostic cellulaire et, comme l'a dit M. Widal, ce diagnostic est basé sur l'étude des éléments cellulaires contenus dans les humeurs. Pour faire cet examen il faut recueillir environ trois centimètres cubes de liquide. C'est la dose étalon fixée par M. Widal. Puis on centrifugera le liquide pour réunir au fond du tube tous les éléments figurés.

Le tube dans lequel on recueillera le liquide pour la centrifugation se terminera de préférence par une pointe assez effilée et non par une extrémité arrondie, ce qui permettra un isolement plus facile du culot. On se servira du centrifugeur de Krause ou d'un modèle analogue, pendant dix minutes environ. On aura soin de bien équilibrer les deux tubes du centrifugeur. La centrifugation terminée, on vide le tube en le retournant brusquement; le culot reste ainsi dans la partie effilée du tube centrifugeur, avec une ou deux gouttes de liquide. On se sert ensuite d'une pipette très effilée pour diluer le culot dans le liquide restant. On aspire et on dépose le mélange sur trois lames, on laisse sécher. On fixe fortement à l'alcool-éther, puis on se servira de colorants cellulaires habituels : hématéine, éosine, bleu de Unna ou triacide d'Erlich, bleu de méthylène.

Il existe quelquefois, dans les cas pathologiques, un coagulum fibrineux se formant assez rapidement si l'on ne fait pas la centrifugation immédiate.

Nous avons eu l'occasion de remarquer que ce culot emprisonnait un certain nombre d'éléments cellulaires, spécialement des polynucléaires. Le fait a, nous le croyons, été déjà signalé. Il nous paraît cependant utile d'y insister à nouveau, car il y a de ce fait une cause d'erreur dans l'appréciation relative des divers éléments figurés du liquide céphalo-rachidien, si on néglige l'étude de ce coagulum. Il semble donc utile, dans certains cas, de défibriner le liquide céphalo-rachidien.

Les éléments figurés qu'on rencontre sont de trois espèces : leucocytes polynucléaires, lymphocytes et grands leucocytes mononucléaires.

On a trouvé le plus généralement de la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien de la méningite tuberculeuse; sur 154 cas réunis par Lutier, on a trouvé 118 fois une lymphocytose prédominante, 10 fois une polynucléose prédominante, dans 2 cas les lymphocytes et les polynucléaires étaient en quantité égale, dans 4 cas la formule a varié. Sur les 12 premiers cas examinés par Widal, il a trouvé dans 7 cas une lymphocytose pure; dans 4 cas il note de loin en loin quelques polynucléaires, dans un cas il trouve 38 polynucléaires pour 62 lymphocytes.

M. Lewkowicz[1] a apporté un certain nombre de faits dans lesquels la méningite tuberculeuse était accompagnée de polynucléose presque exclusive. Sur trente cas de méningite tuberculeuse, M. Lewkowicz a constaté

[1] Lewkowicz. *Bull. Soc. de péd.*, 1902, p. 56.

vingt-quatre fois la lymphocytose, et six fois la polynucléose dominante.

Les divers examens pratiqués dans notre service nous ont montré, dans la majorité des cas (6 sur 9) l'existence d'une pure lymphocytose. Dans deux cas nous avons rencontré une quantité assez appréciable de polynucléaires, et dans un seul cas nous avons rencontré une polynucléose nettement prédominante. Quelles sont les raisons de ces cas, en apparence anormaux?

M. Lewkowicz pense que la présence, en certains cas, de polynucléaires, en quantités notables dans le dépôt, s'explique par l'existence de foyers caséeux des méninges. On trouverait en même temps dans le dépôt d'assez nombreux bacilles de Koch. Une observation de Wolf paraît en contradiction avec l'hypothèse de M. Lewkowicz. Dans ce cas on trouvait un exsudat caséeux s'étendant de la base du chiasma à la protubérance. Il n'y avait cependant pas de polynucléose. De même dans leurs observations de méningite tuberculeuse avec polynucléose, MM. Guinon et Simon[1] n'ont pas trouvé à l'autopsie de lésions caséeuses; personnellement nous avons observé des faits de même ordre. On pourrait aussi trouver une explication dans les associations microbiennes qui peuvent se joindre à la tuberculose méningée. A l'appui de ces faits on peut citer les observations de Bernard[2], de Bruneau et Hawthorn[3], de Babonneix et Armand-Delille. Dans ces cas le bacille de Koch était associé avec des cocci, des diplocoques. Concetti (*Riforma medica*, 10 octobre 1902) conclut que la polynucléose apparaît dans les infections par le microbe, la lymphocytose dans les infections par des toxines. Cette opinion n'est certainement pas exacte puisque nombreux sont les cas de lymphocytose pure où l'on a rencontré le bacille de Koch.

Dans certains cas tout à fait exceptionnels, l'examen cytologique pourrait être négatif, malgré l'existence d'une méningite cérébrale; le fait serait dû à l'oblitération des trous de Monro ou de Magendie qui empêcherait la communication entre la partie céphalique et rachidienne des espaces sous-arachnoïdiens. Marfan a signalé deux cas et Keen un cas de cette anomalie anatomique.

En résumé, l'absence d'éléments figurés dans le liquide céphalo-rachidien permet d'éliminer avec une quasi certitude la méningite. Dans la grande majorité des cas, 88 pour 100, d'après Lutier, on trouve de la lymphocytose dans la méningite tuberculeuse. Il faut se souvenir qu'on peut trouver la lymphocytose dans une série d'autres cas, en particulier à la fin des méningites aiguës bactériennes. L'un de nous l'a observée avec Babonneix dans un cas de fièvre typhoïde à forme méningée. Widal et Lesourd, Sicard et Monod l'ont signalée dans les méningites aiguës syphilitiques; Achard et Laubry, dans un cas de tumeur du cervelet; R. Monod au cours des oreillons, des broncho-pneumonies, des gastro-entérites. La lymphocytose est généralement discrète. Néanmoins la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien constitue un signe des plus importants pour le diagnostic de la méningite tuberculeuse.

(1) Guinon et Simon. *Soc. de péd.*, 18 février 1902.
(2) Bernard. *Lyon médical*, 1901.
(3) Bruneau et Hawthorn. *Marseille médical*, mars, 1902.

Examen bactériologique. — *Présence et recherche du bacille de Koch.* — L'existence du bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien des méningites tuberculeuses est beaucoup plus fréquente qu'on ne le croyait autrefois; on peut la déceler par l'examen direct, par les cultures et par l'inoculation. Les résultats des divers auteurs montrent que l'examen direct peut fournir des résultats positifs au moins dans la moitié des cas : Pfaundler l'a trouvé dans 70 pour 100 des cas; Fürbringer dans 70 pour 100; Lenhartz, 21 fois sur 46; Bernheim et Moser 44 fois sur 60; Lutier, 15 fois sur 25. Personnellement nous l'avons observée assez fréquemment, au moins 6 ou 7 fois, et nous n'avons pas fait cette recherche d'une façon systématique. La présence du bacille de Koch se rencontre de préférence lors des poussées de polynucléose et plutôt vers la fin de la maladie.

On examinera le coagulum fibrineux ou le culot de centrifugation par les méthodes ordinaires.

Besançon et Griffon ont cultivé sur leur milieu particulier le sang gélosé, le liquide des méningites tuberculeuses : sur 10 cas, ils ont eu 10 cultures positives. Lutier, sur 2 cas, a eu également 2 cultures positives.

Les inoculations du liquide céphalo-rachidien des méningites dans le péritoine du cobaye ont également donné des résultats positifs constants (12 sur 12, Widal et Lesourd; 30 sur 31, Lutier).

Nattan-Larrier et Griffon ont proposé l'inoculation du liquide dans la mamelle d'une femelle en lactation; l'apparition des bacilles se ferait rapidement dans le lait, au bout de 8 jours. Cette méthode aurait l'avantage de la rapidité sur les procédés ordinaires d'inoculation et sur les cultures qui demandent 3 semaines pour fournir des résultats positifs; c'est le reproche que l'on peut faire à tous ces procédés si intéressants au point de vue scientifique. C'est d'exiger un temps trop long pour avoir une véritable valeur au point de vue du diagnostic clinique. Seul l'examen cytologique et la recherche directe du bacille ont, à ce point de vue, une importance capitale. Il est intéressant également de savoir s'il n'y a pas d'infection associée. Pour Hutinel une ou 2 fois sur 10 il y aurait infection secondaire.

M. Netter, sur 10 méningites tuberculeuses, a constaté que le liquide céphalo-rachidien, ensemencé sur les milieux ordinaires, est resté stérile 6 fois, et 3 fois a donné des cultures de staphylocoques.

Heubner[1], Pfaundler[2], Lewkowicz[3], Holdheim[4], Lenhartz[5], Netter[6] ont trouvé du méningocoque associé au bacille de Koch dans plusieurs cas de méningite tuberculeuse. MM. Armand-Delille et Babonneix[7] ont trouvé une association de bacille de Koch avec une variété de diplocoque. M. Bernard cite un cas de méningite tuberculeuse compliquée d'infection à coccus. MM. Bruneau et Hawthorn[8] rapportent un exemple d'association de la mé-

(1) Heubner. Ueber der Meningococcus. *Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1897, p. 109.
(2) Pfaundler. Ueber Lumbalpunctionen an Kindern. *Jahrbuch f. Kinderheilk.*, 1899.
(3) Lewkowicz. Ueber die Ætiologie der Gehirnhautentzündungen, etc. *Jahrbuch f. Kinderheilk.*, 1901.
(4) Holdheim. Beiträge zur bakteriolog. Diagn., etc. *Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1896, n° 34.
(5) Lenhartz *Semaine méd.*, 1897, p. 241.
(6) Netter. *Progrès méd.*
(7) Armand-Delille et Babonneix. *Soc. de biol.*, 10 mai 1902.
(8) Bruneau et Hawthorn. *Lyon médical*, 1901.

ningite tuberculeuse et bactérienne à pneumocoque. Lutier cite un cas de méningite tuberculeuse avec association d'un diplocoque ressemblant au méningocoque.

On peut conclure que la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien est un élément d'une grande présomption en faveur de la méningite tuberculeuse; cette présomption devient une certitude si on découvre la présence du bacille de Koch par l'examen direct. Le séro-diagnostic d'Arloing et Courmont a donné des résultats très inconstants, aussi bien pour l'examen du sang que pour celui du liquide céphalo-rachidien.

Le diagnostic clinique de la méningite tuberculeuse doit être fait :

1° Avec les méningites aiguës non tuberculeuses;

2° Avec les affections qui peuvent présenter un syndrome méningé plus ou moins complet en dehors de toute méningite véritable; ce sont les faits réunis par Dupré sous le nom de méningisme;

3° Avec les affections dans lesquelles les méninges sont absolument indemnes.

1° *Diagnostic avec les méningites aiguës.* — D'une façon générale elles se distinguent de la méningite tuberculeuse par leur début plus brusque, par l'hyperthermie initiale, par l'intensité de la céphalalgie. Dans les méningites aiguës primitives, méningites cérébro-spinales, les symptômes spinaux sont beaucoup plus marqués, la raideur de la nuque est beaucoup plus accentuée, il existe une véritable crampe de la nuque, souvent les malades sont en opisthotonos, le signe de Kernig est beaucoup plus prononcé. D'une façon générale, on peut dire que la méningite aiguë est beaucoup plus spinale, la méningite tuberculeuse beaucoup plus cérébrale. On voit souvent dans la méningite cérébro-spinale l'intelligence et la connaissance conservées pendant tout le cours de la maladie. Dans les méningites aiguës secondaires on aura, pour éclairer le diagnostic, la notion d'une maladie infectieuse préexistante, otite, fièvre éruptive, angine, pneumonie, grippe. Dans tous ces cas, la ponction lombaire et l'examen du liquide rachidien fourniront des renseignements intéressants; dans la plupart de ces cas, on constatera une polynucléose très abondante, le plus souvent le liquide sera louche ou purulent. L'examen bactériologique permettra d'y reconnaître des microbes variés : méningocoques, pneumocoques, bacilles de Pfeiffer. Il faut se rappeler d'ailleurs que la méningite tuberculeuse, elle aussi, peut s'accompagner de polynucléose: d'autre part, les méningites aiguës à la période de réaction peuvent présenter de la lymphocytose. Enfin la présence de germes variés peut se rencontrer dans les méningites tuberculeuses associées et la constatation par l'examen direct de quelques méningocoques ou pneumocoques ne permet pas d'exclure d'une façon absolue la méningite tuberculeuse; nous avons vu plusieurs cas de ce genre.

La syphilis héréditaire peut donner lieu à un syndrome simulant la méningite tuberculeuse: Jackson et Fournier ont cité des faits de cet ordre. Fournier cite plusieurs cas de ces formes méningitiques de syphilis héréditaire cérébrale, mais en général l'évolution est plus lente et il n'y a pas d'amaigrissement précoce. Nous avons eu l'occasion d'observer récemment

un de ces cas de syphilis gommeuse de la base dont le début fut marqué par une double amblyopie qui céda d'ailleurs rapidement au traitement; en général il n'y a pas de fièvre.

Dreyfous a publié dans la *Revue des maladies de l'enfance* de 1905 un cas de méningite chronique ayant duré 52 jours et présentant à l'autopsie des lésions de méningite fibreuse sans tubercules. D'autres faits de méningite syphilitique aiguë de la base avec fièvre ont été publiés par Widal et Le Sourd[1], par Brissaud et Brécy.

2° *Diagnostic avec les affections s'accompagnant de méningisme.* — Les cas dans lesquels on observe le syndrome méningé, désigné par Dupré sous le nom de méningisme, peuvent être divisés en deux groupes. Dans un premier groupe de faits le syndrome méningé incomplet se rencontre dans une série d'états infectieux. Il répond, comme l'a fort bien dit M. Marfan, à des lésions à peine marquées ou simplement hyperémiques, celles au premier degré de la méningite. L'opinion de M. Marfan a été vérifiée par les examens cytologiques qui ont souvent montré en pareils cas une légère réaction cellulaire.

La plupart des maladies infectieuses citées plus haut peuvent provoquer cet écho affaibli de la méningite. Il nous faut davantage insister sur les phénomènes méningés qui peuvent éclater chez les nourrissons, en particulier au cours des gastro-entérites. Marfan, D'Astros, Concetti ont insisté sur la fréquence des méningites aiguës et de l'hydrocéphalie chez les enfants atteints d'une affection aiguë de l'appareil digestif; dans certains cas il s'agit de véritables méningites infectieuses et plusieurs fois Concetti a retrouvé le coli-bacille. Dans d'autres cas l'irritation méningée paraît être plutôt d'ordre toxique; il s'agit de méningites aiguës amicrobiennes, comme les nomme Concetti. On trouve seulement une augmentation plus ou moins considérable du liquide céphalo-rachidien, sans aucun élément bactérien, quelquefois même sans augmentation des éléments cellulaires; cliniquement ces méningites séreuses aiguës peuvent donner lieu à des accidents passagers, éclampsie ou crise de méningisme, ou bien on verra survenir la vraie méningite séreuse aiguë qui peut être le point de départ de l'hydrocéphalie chronique. On trouvera dans toutes ces formes, comme dans la méningite tuberculeuse, une hypertension de la fontanelle. Mais les réactions cellulaires y sont beaucoup moins marquées et souvent manquent.

A notre avis le nom de méningisme doit être réservé aux cas où la ponction lombaire ne montre aucune réaction cellulaire, et où cependant, comme on le verra, l'exagération de la quantité du liquide céphalo-rachidien peut exister; ainsi *la pseudo-méningite hystérique*. M. Percheron en rapporte une observation intéressante chez une fillette de 11 ans 1/2 qui a présenté avant son attaque de pseudo-méningisme du tremblement hystérique, phénomènes que nous avons eu d'ailleurs l'occasion de constater depuis. Cette enfant présenta des vomissements rebelles, céphalée très intense, le ventre en bateau avec raie méningitique très marquée, état d'as-

(1) Widal et Le Sourd. *Soc. méd. des hôp.*, 14 février 1902.

soupissement assez marqué, de la photophobie, quelques irrégularités du pouls et une légère raideur de la nuque. Dans ce cas il ne semble pas qu'il y eut une exagération de pression du liquide céphalo-rachidien. Au contraire dans un cas, observé par l'un de nous chez l'adulte, cette exagération de pression était très manifeste, bien qu'il n'y eût pas d'éléments cellulaires à l'examen microscopique. Bouchut a signalé un *méningisme vermineux* guérissant spontanément après l'expulsion des lombrics; des faits de cet ordre ont été rapportés par Lebon, de Besançon. On peut observer des phénomènes simulant la méningite dans le cours de certaines formes d'intoxication intestinale s'accompagnant de constipation, en particulier dans certains faits qui ont été englobés sous le nom de vomissements incoercibles ou de vomissements acétonémiques : l'un de nous a eu l'occasion de rappeler qu'en pareil cas le diagnostic de méningite put être porté à plusieurs reprises chez le même enfant. L'aspect pseudo-méningitique en pareil cas est quelquefois bien fait pour tromper le médecin : constipation des plus opiniâtres, vomissements rebelles se faisant sans effort, ventre très rétracté, souvent pouls irrégulier et lent, assoupissement du malade. Ce sont là des signes qui peuvent à bon droit faire hésiter le médecin au moins s'il voit son malade pour la première fois. La notion d'accidents de même ordre heureusement terminés sera généralement du plus heureux augure. C'est ainsi qu'à deux ou trois reprises nous avons pu réformer à distance un diagnostic de méningite, porté peut-être un peu vite, chez des enfants que nous savions sujets à cette forme d'intoxication intestinale. Et cependant en pareil cas on ne saurait être trop prudent avant d'affirmer un diagnostic : en effet la tendance au méningisme est, à notre avis, un phénomène assez inquiétant, et on peut se demander si le terrain sur lequel on observe ces manifestations de méningisme n'est pas plus préparé que d'autres pour l'éclosion d'une vraie méningite; nous avons vu le fait à deux reprises.

Chez un jeune enfant de 5 ans qui avait eu à plusieurs reprises cette forme d'intoxication intestinale, accompagnée de vomissements incoercibles avec assoupissement, etc., éclate un jour une crise très semblable aux premières et de laquelle on ne s'inquiéta d'abord aucunement; c'était cependant l'entrée en scène d'une véritable méningite qui se caractérisa assez rapidement et emporta le petit malade. Chez l'adulte, nous avons vu une méningite tuberculeuse débuter par des phénomènes de méningisme hystérique ou plutôt accompagnée à son début des phénomènes d'hystérie des plus caractérisés (hémianesthésie sensitivo-sensorielle). Hutinel rapporte un fait absolument analogue observé chez une fillette de 11 ans[1].

3° Il nous reste maintenant à faire le diagnostic de la méningite tuberculeuse avec les *affections où les méninges ne sont intéressés* ni anatomiquement ni fonctionnellement. Tout d'abord avec les affections du système nerveux. En ce qui concerne les convulsions, il faudra éliminer toutes les causes auxquelles elles peuvent se rattacher, nous avons d'ailleurs les signes positifs de méningite qui permettront le diagnostic. La sclérose cérébrale est

(1) Hutinel. *Traité de méd.* Brouardel Gilbert, tome IX, p. 558.

une affection de longue durée, apyrétique, qui ne prête guère à confusion. Les tumeurs cérébrales, en particulier les tubercules, sont quelquefois d'un diagnostic plus délicat. Le tubercule cérébral a une marche extrêmement lente; il débute souvent par des accès de pseudo-migraine, céphalée avec vomissements en fusée se répétant à intervalles espacés et plus ou moins réguliers. Plus tard surviennent des troubles de la démarche ou de la cécité; assez rarement des phénomènes épileptiformes. La marche est essentiellement chronique. Ce qui peut rendre le diagnostic très délicat, c'est que souvent les enfants atteints de tubercules cérébraux présentent de temps en temps des poussées thermiques, quelquefois avec crises épileptiformes qui peuvent faire songer au début d'une méningite. En pareil cas l'examen du liquide céphalo-rachidien ne montre généralement aucun élément figuré. Le fait cependant est contesté et Percheron a rapporté des observations de tubercule cérébral où il y avait de la lymphocytose. D'ailleurs les tumeurs cérébrales peuvent se terminer par la méningite tuberculeuse.

On ne confondra pas avec la méningite tuberculeuse les faits de contracture persistante qu'on observe au cours de la maladie de Little ou bien certaines formes de tétanie permanente. Le tétanos du nouveau-né sera plutôt confondu avec la méningite cérébro-spinale. La confusion avec l'otite et la mastoïdite est surtout à craindre chez les jeunes enfants qui ne traduisent pas d'une façon très nette le point qui est l'origine de leur souffrance. L'otite interne aiguë, ou maladie de Voltolini, peut d'après Lermoyez simuler la méningite tuberculeuse et s'accompagner de lymphocytose. De là la nécessité pour le diagnostic différentiel de la méningite, de pratiquer l'examen méthodique des oreilles toutes les fois qu'on se trouve en face d'un syndrome méningé, de façon à éviter cette erreur de diagnostic et de traitement assez commune chez les nourrissons. Nous ne reviendrons pas dans ce chapitre sur le diagnostic différentiel avec la fièvre typhoïde qui déjà a été traité avec détails. Outre les phénomènes méningés, déjà notés plus haut au cours des gastro-entérites, on peut observer à la fin de celles-ci un état d'assoupissement, de demi-coma, entrecoupé de phénomènes convulsifs. Dans ces cas où les méninges ne sont pas directement intéressées, on constate une dépression très marquée de la fontanelle qui suffit à elle seule à assurer le diagnostic.

M. Lereboullet a publié un cas de sarcome de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale ayant simulé la méningite tuberculeuse [1]. Il s'agissait d'un enfant traité pour un polype de l'oreille qui récidiva en même temps qu'il se manifestait des signes d'une tumeur sarcomateuse secondaire, développée aux dépens des ganglions correspondants. Survinrent alors les signes de méningite tuberculeuse. Ce diagnostic fut écarté, car le liquide céphalo-rachidien ne contenait pas de leucocytes et il n'y avait pas d'abaissement du point cryoscopique. A l'autopsie on trouva un sarcome dont le point de départ était probablement le nerf acoustique.

Traitement. — Le pronostic si grave de la méningite tuberculeuse laisse

(1) Lereboullet. *Soc. de péd.*, 1900-1901.

entrevoir le peu d'efficacité de la thérapeutique. Si quelques cas exceptionnels échappent à la loi fatale, tout en n'y voyant pas le succès à coup sûr de telle ou telle thérapeutique, on y trouvera tout au moins un encouragement pour les essais que l'on pourra tenter. Le diagnostic de méningite tuberculeuse est un de ceux que l'on ne fait qu'à son corps défendant, quand on a épuisé toutes les erreurs de diagnostic possibles. Or, au début, il faut surtout avoir dans l'esprit ces erreurs possibles de diagnostic et diriger la thérapeutique en ce sens : il faudra penser au méningisme vermineux et essayer la santonine associée au calomel; il faudra se rappeler que certaines formes d'intoxication intestinale avec constipation donnent lieu à un syndrome méningé très complet. Ces faits sont assez fréquents; en pareil cas les lavages d'intestin, le calomel à petite dose débarrasseront de la pseudo-méningite.

Il ne faut pas oublier non plus que la syphilis peut être incriminée; le traitement spécifique, les frictions mercurielles, l'administration de l'iodure de potassium à l'intérieur seront employés. Malheureusement toutes ces tentatives seront le plus souvent sans succès, car les méningites syphilitiques sont bien rares et les méningites tuberculeuses bien fréquentes.

Si le diagnostic devient évident, il y a certains symptômes qui attireront tout d'abord l'attention du médecin : en première ligne les symptômes digestifs. Il faudra combattre la constipation, soit par de grands lavages intestinaux, soit par l'administration de calomel à doses faibles et fractionnées; le calomel a en outre l'avantage de décongestionner les méninges.

Contre les phénomènes cérébraux on a essayé, bien inutilement d'ailleurs, diverses tentatives de traitement local. Personne ne préconise plus guère aujourd'hui l'application de vésicatoires à la nuque qui avaient le désavantage de faire souffrir beaucoup les malades; de même l'application de pommade stibiée sur le cuir chevelu rasé. Si on est obligé d'appliquer un topique local, on emploiera la pommade iodoformée au dixième ou au vingtième. M. Marfan recommande une pommade au gaïacol :

Gaïacol et lanoline . . .	āā 4 grammes.
Axonge	30 —

Dans certains cas, l'application d'une vessie de glace sur la tête paraît soulager les douleurs; il ne faudra pas insister si cette application irrite l'enfant. L'application de sangsues au niveau de l'apophyse mastoïde est à l'heure actuelle à peu près rejetée par tous.

Certains symptômes pourront réclamer une médication spéciale; le délire et l'agitation devront être combattus par l'administration du bromure de potassium ou de préparations à base de valériane. En cas de convulsions on pourra donner le chloral à doses fractionnées, 5 ou 10 centigrammes, répétées toutes les deux heures jusqu'à ce qu'on ait obtenu un effet appréciable. Les bains peuvent également être employés, bains tièdes, bains de tilleul, etc. Ils sont souvent assez mal supportés et ne paraissent pas rendre les mêmes services que dans la méningite cérébro-spinale; aussi la médication systématique par les bains chauds, employés par Netter dans la méningite cérébro-spinale, ne rend que peu de services dans la méningite tuber-

culeuse. Il n'y a, bien entendu, aucune médication spécifique de la maladie. Certains médecins ont employé les frictions de savon noir qui ont été préconisées pour la péritonite tuberculeuse et pour la pleurésie; d'autres ont vanté l'onguent de Crédé, la pommade au collargol (collargol, 2 grammes, lanoline ou axonge, 18 grammes).

L'alimentation des enfants est souvent très difficile dans la première période, si les vomissements sont fréquents. Plus tard, lorsque survient la période de paralysie, l'isthme du gosier et le pharynx peuvent se refuser à accomplir l'acte de la déglutition; on pourra en pareil cas tenter de nourrir les enfants par une sonde nasale, on pourra également essayer les lavements nutritifs. Les aliments qui conviendront le plus sont le lait et le bouillon additionné de peptone. S'il y avait tendance à la guérison on insisterait sur l'alimentation (jus de viande, somatose).

On a fait quelques tentatives de *traitement chirurgical* de la méningite tuberculeuse, comptant peut-être que la mise à l'air des méninges aurait les mêmes résultats que l'aération du péritoine. Ces essais ont été analysés par le Dr Romme dans la *Revue des maladies de l'enfance* (décembre 1897). Il rapporte en particulier un travail de Ssokolow[1] qui réunit 12 cas de trépanation, avec ou sans ponction, avec ou sans drainage des ventricules et où l'on aurait obtenu 4 guérisons. Parmi les quatre faits suivis de guérison, l'un, celui de Mayo-Robson[2], ne paraît pas avoir été une véritable méningite tuberculeuse; on avait pensé à une thrombose du sinus ou à un abcès du cerveau. Un autre cas, dû à Ord et Waterouse[3], n'a pas paru à MM. Variot et Marfan être un cas certain de méningite tuberculeuse; dans ce dernier cas on avait laissé un drain à demeure dans l'espace sous-arachnoïdien, entre le cervelet et la moelle épinière. Dans le fait de Mayo-Robson on avait fait la ponction du ventricule latéral. Deux autres faits de guérison sont dus à Graves et Taylor[4], et à Kerr[5]. M. Romme croit le diagnostic de la méningite tuberculeuse assez douteux.

En résumé, les tentatives chirurgicales peuvent être ainsi classées : trépanations simples faites par Agnero, de Philadelphie (5), par Jaboulay (3) sans aucun résultat. Dans un cas, M. Lannelongue a pratiqué quatre couronnes de trépan et établi entre ces orifices un courant avec une solution de sublimé au millième, sans succès d'ailleurs. La trépanation avec drainage sous-arachnoïdien, pratiquée au niveau de l'occipital, a été tentée par Ord et Waterouse. On a également fait suivre la trépanation de ponction des ventricules latéraux, avec ou sans drainage, Mayo-Robson, Keen, Bergmann, etc.

Toutes ces tentatives ne paraissent pas avoir entraîné de succès et sont, à l'heure actuelle, à peu près abandonnées; elles ne pouvaient guère agir que contre l'hydrocéphalie qui est loin de jouer le role principal dans les phénomènes morbides de la méningite; l'insuccès de la ponction lombaire au point de vue thérapeutique en est la meilleure preuve.

(1) Ssokolow. *Arch. f. Kinderheilk.*, 1897.
(2) Mayo-Robson. *Brit. med. Journ.*, 6 décembre 1890.
(3) Ord et Waterouse. *Lancet*, 10 mars 1894.
(4) Graves et Taylor. *Lancet*, 23 mars 1895.
(5) Kerr. *Lancet*, 26 octobre 1895.

Après avoir déjà exposé longuement l'importance de la ponction lombaire au point de vue du diagnostic, nous devons à cette place indiquer en quelles conditions elle peut avoir une utilité thérapeutique relative.

Rappelons d'abord rapidement comme on doit la pratiquer.

Elle se fait au niveau du confluent inférieur du liquide céphalo-rachidien, au-dessous du cône terminal de la moelle qui s'arrête environ à la deuxième lombaire. On choisit généralement le quatrième espace intervertébral lombaire, situé entre la quatrième et la cinquième lombaire, au niveau d'une ligne transversale unissant les deux crêtes iliaques, lignes passant sur la quatrième apophyse épineuse lombaire. Il est préférable de pratiquer cette ponction, le malade étant couché, dans le décubitus latéral droit ou gauche; il est nécessaire de donner à la colonne vertébrale son extension maxima, en fléchissant fortement les cuisses sur le bassin et en poussant les épaules en avant. Chez l'enfant on se servira d'une aiguille de platine de quatre à cinq centimètres de longueur, taillée en biseau pointu et assez court: cette aiguille stérilisée, on pratique l'antisepsie de la région, et on fait la ponction en prenant comme point de repère l'apophyse épineuse de la vertèbre supérieure, c'est-à-dire de la quatrième lombaire. On ponctionne immédiatement au-dessous, en dehors de la ligne médiane, en pénétrant horizontalement et légèrement de dehors en dedans. Chez l'enfant on peut d'ailleurs faire la ponction sur la ligne médiane même; l'aiguille ne pénètre généralement pas à plus de deux centimètres. On peut aller buter contre la partie postérieure du corps vertébral, il suffit de retirer légèrement l'aiguille pour voir le liquide apparaître. Dans certains cas, si le liquide ne s'écoule pas, on passera dans la lumière de l'aiguille un fil métallique stérilisé en même temps. Il peut s'écouler un peu de sang, mais qui généralement disparaît au bout de quelques secondes. La quantité de liquide à retirer ne doit pas dépasser 25 à 30 centimètres cubes.

Il semble que la ponction lombaire ait dans certains cas un effet palliatif sur quelques-uns des symptômes de la méningite tuberculeuse. Fürbringer, Oppenheim, Lenhartz ont vu la diminution de la céphalée, des vomissements.

Koths signale chez vingt enfants atteints de méningite une amélioration des symptômes comateux. Faisans a vu disparaître une aphasie presque complète après l'évacuation de 8 centimètres cubes de liquide. Nous avons vu également de ces améliorations passagères, en particulier dans un cas de convulsions subintrantes; mais il ne faut pas se faire d'illusions sur la valeur thérapeutique bien restreinte de la ponction lombaire dans la méningite tuberculeuse. Peut-être pourra-t-on injecter par la voie rachidienne des substances pouvant exercer une action plus directe et plus efficace. Les tentatives dans ce sens à l'heure actuelle sont absolument négatives; injection de NaCl, de salicylate de soude, d'émulsion iodoformée, d'air stérilisé.

Concluons donc qu'à l'heure actuelle ni la médecine, ni la chirurgie n'offrent de traitement rationnel de la méningite tuberculeuse.

On devra se contenter suivant les cas de faire telle ou telle médication symptomatique en se souvenant que l'arrêt des phénomènes morbides n'est pas impossible et que la guérison, au moins passagère, a été observée.

V

HÉMORRAGIES MÉNINGÉES

PAR LE Dr J. P. CROZER-GRIFFITH
Professeur de clinique des maladies des enfants à l'Université de Pensylvanie.

Les hémorragies du système cérébro-spinal peuvent se faire dans les méninges ou dans la substance du cerveau ou de la moelle. L'hémorragie dans la substance nerveuse, qui est chez l'adulte la forme de beaucoup la plus commune, l'est relativement moins au début de la vie et est remplacée dans bien des cas par une hémorragie méningée.

A. — HÉMORRAGIE INTRA-CRANIENNE

Étiologie. — La cause peut en être soit une lésion directe portant sur les vaisseaux à la suite d'un traumatisme d'origine externe, soit la faiblesse des parois vasculaires, conséquence d'états morbides. Dans le domaine des traumatismes, l'accouchement instrumental a été longtemps considéré comme un facteur principal. Il a été démontré par Little (*Obstet. Soc. Transactions* 1862, III, 298), Sachs et Peterson (*Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1890, 295) et d'autres que cette influence est moindre qu'on ne l'a cru généralement. L'accouchement prolongé exerce une influence bien plus puissante. Par suite les enfants le plus souvent atteints sont ceux qui sont le fruit d'une première grossesse. D'autres facteurs puissants sont le rétrécissement du bassin, la présentation du siège, ou toute autre cause qui rend le travail anormalement prolongé. Il semble que ce soient la longue durée de l'accouchement et l'asphyxie consécutive qui causent l'hémorragie plutôt que les fortes pressions sur la tête fœtale résultant de violentes contractions utérines, si toutefois celles-ci sont d'une durée relativement courte.

Après la naissance l'hémorragie méningée peut quelquefois, quoique bien moins souvent, être le résultat d'autres traumatismes, tels que coups ou chutes sur la tête, etc. Des fractures du crâne étendues ou peu considérables peuvent se produire et un céphalématome externe peut alors se combiner avec un céphalématome interne dû à une hémorragie sus-duro-mérienne. La dure-mère elle-même peut se rompre et une fausse méningocèle peut en résulter finalement.

Différents états morbides ont une influence puissante sur la production de l'hémorragie intra-crânienne. Parmi ceux-ci la septicémie du nouveau-né est bien en évidence. Elle peut être la cause d'hémorragies dans diverses régions du corps. La syphilis aussi semble jouer un certain rôle dans l'étiologie de l'hémorragie intra-crânienne. L'hémorragie peut quelquefois suivre

la méningite ou la production d'une tumeur, et assez souvent elle survient à la période cachectique de l'athrepsie avancée.

Parmi les maladies aiguës la coqueluche est une cause assez fréquente. On en trouve des exemples nombreux dans la littérature médicale. Dans ces cas l'hémorragie est réellement le résultat d'un traumatisme dû à la violence du paroxysme. Les autres maladies infectieuses peuvent de même avoir un rôle étiologique; parmi elles il faut citer la fièvre typhoïde, la scarlatine, la diphtérie, la pneumonie, le rhumatisme, la variole et la rougeole.

Les convulsions, de quelque origine qu'elles relèvent, semblent être une cause fréquente d'hémorragie intra-crânienne. Dans plusieurs cas la convulsion agit comme un traumatisme; l'hémorragie est la conséquence de la violence de l'attaque. Souvent cependant les convulsions sont probablement simplement l'indication qu'une hémorragie due à une autre cause s'est produite. Les maladies du rein jouent un rôle important, quoique beaucoup moins souvent dans l'enfance que plus tard.

La thrombose des sinus peut être suivie d'hémorragies secondaires, qui peuvent avoir un grand volume ou consister en petits épanchements sanguins capillaires. Les anévrismes miliaires, cause commune d'hémorragie intra-crânienne à un âge avancé, peuvent même quelquefois se voir chez l'enfant.

L'influence prédisposante de l'âge a déjà été mentionnée indirectement. Les statistiques de Gintrac portant sur 655 cas d'hémorragie cérébrale, et qui sont citées par Gowers (*Diseases of the Nervous System*, 1888, 777) donnent seulement un chiffre de 15, c'est-à-dire 2,3 pour 100 dans les dix premières années de la vie. Cependant la lésion est plus fréquente dans la première année de la vie que dans les années suivantes de l'enfance. D'autre part l'hémorragie méningée est bien plus fréquente que la forme cérébrale au début de la vie. Plus l'enfant est jeune, plus il est sujet à l'hémorragie méningée. L'hémorragie intra-ventriculaire, rare à tout âge, est plus fréquente au début de la vie que plus tard (Sanders, *American Journal of the Medical Sciences*, 1881, LXXXII, 85; 337).

Anatomie pathologique. — L'hémorragie intra-crânienne peut se faire dans une partie quelconque des méninges cérébrales, y compris le cervelet et le bulbe, ou dans la substance du cerveau lui-même. Quand elle provient des méninges elle peut siéger en dehors de la dure-mère, sous elle ou entre l'arachnoïde et la pie-mère. L'hémorragie intra-cérébrale est en général la conséquence d'une rupture artérielle et peut occuper diverses situations comme chez l'adulte. Le cerveau est le plus souvent intéressé, bien plus rarement le cervelet et la protubérance. Dans de rares cas, l'épanchement sanguin peut être primitif dans les ventricules, mais il y est plus souvent secondaire à des hémorragies sous-arachnoïdiennes ou intra-crâniennes. Souvent il y a des hémorragies capillaires multiples.

L'hémorragie méningée provient le plus souvent de la rupture des vaisseaux capillaires. L'hémorragie peut alors être limitée à un côté du cerveau, mais très souvent elle s'étend aux deux côtés. La partie postérieure du cerveau est plus fréquemment intéressée que l'antérieure au début de la vie. Le

sang occupe la base plus fréquemment que la convexité. Il semble cependant qu'il recouvre le plus souvent la convexité dans les présentations du siège (Mac Nutt, *American Journal of Obstetrics*, 1885). Quand l'hémorragie est hors de la dure-mère, on voit se produire un céphalématome interne. Dans ce cas l'épanchement sanguin occupe une surface limitée. Sauf dans le cas où il dépend de pachyméningite hémorragique (Voir cet article), il est toujours le résultat d'une fracture du crâne, et est généralement accompagné d'un céphalématome externe. L'origine en est ordinairement une rupture des veines du crâne ou même d'un sinus. L'hémorragie entre la dure-mère et l'arachnoïde dépend, elle aussi, souvent d'une fracture du crâne ou d'un traumatisme reçu pendant la naissance, le sang venant de la rupture de veines de la pie-mère ou de la lésion d'un sinus. L'épanchement peut avoir une étendue limitée ou bien le sang peut se répandre largement dans la cavité arachnoïdienne. L'hémorragie sous-arachnoïdienne est la variété la plus fréquente. Le sang dans ce cas provient généralement de la rupture de petits vaisseaux de la pie-mère, rarement de celle d'une veine ou d'un sinus. Il peut diffuser extrêmement et se répandre dans les ventricules ou même dans le canal rachidien. La source de l'épanchement siège le plus souvent sur la convexité et si l'écoulement du sang s'est fait lentement, on le trouve surtout à ce siège. Quand cependant l'écoulement du sang a été rapide, la majeure partie se voit à la base du cerveau.

Dans quelques cas une hémorragie intra-cérébrale se fait jour dans les méninges. Le fait est cependant moins fréquent chez l'enfant. Souvent, surtout chez le nouveau-né, le sang s'épanche en plusieurs points par rapport aux méninges. Ainsi il peut y avoir une hémorragie sous-arachnoïdienne combinée à une autre sus-arachnoïdienne ; ou bien une hémorragie méningée peut se combiner avec une hémorragie intra-cérébrale. La quantité de sang épanché dans l'hémorragie méningée peut être très grande, et suffisante pour comprimer les circonvolutions et se frayer un passage dans les scissures. D'autre part, une forme souvent observée consiste en nombreux épanchements punctiformes dans les mailles de la pie-mère.

Si l'hémorragie est abondante, si elle s'est faite rapidement et si la mort a été prompte, on trouve le sang à l'état liquide, peu modifié. Si la vie s'est prolongée, comme c'est le cas pour les hémorragies plus petites, le sang devient rapidement demi-fluide et puis se coagule entièrement. Si le sang s'épanche lentement et avec des intervalles, il se dépose sous forme de couches d'âge différent.

Le sang coagulé devient de couleur brun de rouille et les tissus voisins sont colorés par la matière colorante du sang. Graduellement le sang épanché et dégénéré perd sa couleur et dans le cas de petites hémorragies il peut être complètement résorbé, sans laisser de trace, ou en ne laissant que des taches pigmentées. Des hémorragies plus fortes, même si elles sont résorbées, laissent des lésions des circonvolutions ou un épaississement de la pie-mère, ou quelquefois un kyste apoplectique.

Symptômes. — Le résultat immédiat de l'hémorragie dans les méninges ou dans la substance cérébrale dépend en grande partie de la cause, du siège

et du volume de l'hémorragie, comme aussi de l'âge de l'enfant. En général il n'y a pas de symptômes prémonitoires. Le plus souvent une abondante hémorragie intra-crânienne est suivie dans les cas bien développés d'une perte immédiate de connaissance avec les symptômes typiques de l'apoplexie, ressemblant à ceux qu'on voit chez l'adulte et cela, d'autant plus qu'il s'agit d'un enfant plus âgé. D'autre part, quand l'écoulement sanguin se fait lentement ou est peu abondant, la perte de connaissance peut être retardée ou peut faire défaut entièrement. Dans ce cas la paralysie peut être le premier symptôme révélé. Les hémorragies capillaires dans la substance cérébrale ou dans les mailles de la pie-mère, si elles sont peu nombreuses, peuvent ne se révéler par aucun symptôme, ou au moins par rien de caractéristique.

Quand une abondante hémorragie s'est faite pendant la naissance, l'enfant est généralement mort-né. Même quand l'épanchement sanguin n'a pas été assez abondant pour amener la mort, il y a cependant un état de mort apparente. Les fontanelles sont bombées, le pouls et la respiration sont imperceptibles, il y a une perte complète de connaissance; on note de la cyanose ou bien l'asphyxie peut revêtir le type d'asphyxie blanche, et les quatre membres sont généralement paralysés. La température peut au début être abaissée. Si la gravité de l'hémorragie survenant à la naissance est encore moindre, et surtout si l'hémorragie s'est faite lentement et d'une manière répétée, l'aspect du malade diffère un peu. L'enfant semble être simplement dans un état de stupeur; il est quelquefois en état d'asphyxie; la respiration est irrégulière et faible, le pouls est lent; et l'enfant est incapable ou presque incapable de téter. Si la vie se prolonge quelques jours, il survient d'ordinaire des convulsions alternant avec la somnolence. On voit des vomissements. Il y a une paralysie plus ou moins étendue ou il peut y avoir seulement de la raideur du dos et des membres, avec des contractures et de l'irrégularité des mouvements. Souvent il se fait plus tard une réaction fébrile. L'asphyxie est un symptôme très constant chez les enfants qui naissent avec une hémorragie intra-crânienne. Il est souvent difficile ou impossible de déterminer si dans ces cas l'asphyxie est le résultat de l'hémorragie ou *vice versa*. Très souvent cependant il n'y a pas de signes positifs d'hémorragie présents ou reconnus et le diagnostic n'est fait que bien plus tard. Si une hémorragie obstétricale est cérébrale et non méningée, l'épanchement n'est pas susceptible d'être si étendu et des paralysies localisées sont plus disposées à se manifester.

Quelquefois les enfants naissent parfaitement sains en apparence et peu après la naissance se produit une hémorragie intra-crânienne. Une telle lésion peut être annoncée par des convulsions plus ou moins promptement suivies d'un état de stupeur, dépendant de la rapidité avec laquelle se produit l'hémorragie. Les convulsions peuvent être accompagnées de raideur, et tôt ou tard se montre la paralysie. Quelquefois l'enfant pousse avec persistance de faibles cris. Dans quelques cas cependant où l'hémorragie semble avoir débuté après la naissance, elle a été en réalité contemporaine de la naissance, mais l'écoulement sanguin a été lent et les symptômes ne se sont pas manifestés tout de suite.

Plus tard, chez le nourrisson ou l'enfant, l'hémorragie peut survenir brusquement ou graduellement. Elle est cependant bien moins fréquente que l'accident survenant à la naissance. Quand l'hémorragie est brusque il n'y a pas de signes prémonitoires. Le début est marqué par une perte de connaissance immédiate, du coma, des convulsions et un relâchement musculaire généralisé ou une paralysie plus localisée. Il peut y avoir de la fièvre dans la suite. Les vomissements peuvent être un symptôme initial. Les convulsions ou la paralysie peuvent être limitées à une partie du corps. Au bout de quelque temps il se montre une raideur spasmodique, de l'exagération des réflexes et souvent des modifications caractéristiques du mouvement. Quand l'hémorragie survient plus graduellement, le début peut être marqué par de la céphalée et des vomissements. On peut constater, sans que le fait soit constant, une diminution de la force dans certaines parties du corps. Lorsque la lésion augmente, la somnolence s'accroît, des convulsions peuvent survenir et la paralysie devient évidente.

Le degré, l'étendue et l'époque de développement de la paralysie consécutive à l'hémorragie qui se manifeste à une époque quelconque de la vie du nouveau-né ou de l'enfant varient dans une large mesure et dépendent en grande partie de la quantité du sang épanché. Les nourrissons très souvent succombent avant qu'il n'ait apparu de symptômes manifestes de paralysie et le fait peut aussi arriver, quoique moins souvent, chez les enfants plus âgés. Dans beaucoup d'autres cas chez le nourrisson le diagnostic d'hémorragie n'a pas été fait dans les premiers jours et c'est seulement quand l'enfant a quelques mois qu'on découvre des signes nets de la maladie, souvent sous forme de paralysie. Les convulsions, qui peuvent être survenues à répétition pendant quelques semaines, peuvent ensuite disparaître entièrement ou persister sous forme d'épilepsie acquise. Souvent la paralysie localisée est en grande partie remplacée, ou au moins masquée, par un état spasmodique intense, quelquefois de tous les membres. D'autres troubles moteurs sont fréquents, tels que mouvements choréiformes, athétose, tremblements, et autres phénomènes analogues. Souvent il reste un trouble intellectuel plus ou moins prononcé, variant depuis le simple retard jusqu'à l'idiotie complète. Dans un certain groupe de cas, il n'y a ni paralysie définie ni raideur spasmodique permanente, mais seulement un état d'idiotie (Lovett, *Boston Medical and Surgical Journal*, 1888, 118, 641).

La description plus détaillée des symptômes ultérieurs de l'hémorragie intra-crânienne trouvera sa place dans d'autres parties de ce livre.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'hémorragie intra-crânienne chez le nourrisson est souvent loin d'être facile. Les principaux symptômes diagnostiques chez le nouveau-né sont la mort apparente, ou au moins un degré marqué d'asphyxie, la tension de la fontanelle, des convulsions, du coma, de la paralysie, et plus tard des symptômes spasmodiques. S'ils surviennent plus tard dans l'enfance, les cas légers peuvent parfois ne manifester que des symptômes peu nombreux ou très vagues, tandis que les plus graves montrent les symptômes que nous venons d'énumérer sauf l'asphyxie ou la mort apparente. Quand l'enfant naît en bonne santé apparente sans phéno-

mènes d'asphyxie, et que bientôt on découvre la paralysie et la déchéance intellectuelle, la lésion est probablement un arrêt de développement du cerveau datant d'avant la naissance, et non une hémorragie survenant à la naissance.

Distinguer le siège et la nature de l'hémorragie dans les cas aigus est chose encore plus difficile et même les symptômes ultérieurs ne facilitent pas toujours cette recherche. Les hémorragies méningées sont plus aptes à produire le coma et les convulsions répétées avec paralysie précoce, la paralysie étant très souvent bilatérale, tandis que l'hémorragie intra-cérébrale est moins sujette à se manifester par le coma et les convulsions et la paralysie y est d'ordinaire du type hémiplégique. La déchéance mentale est aussi plus fréquemment observée après l'hémorragie méningée.

Quand la paralysie a eu un début très brusque sans symptômes cérébraux marqués d'autre nature et qu'elle a disparu ensuite en grande partie ou complètement en un temps relativement court, on peut soupçonner une embolie, surtout s'il existe quelque maladie capable de la produire. Cependant cette règle est loin d'être absolue en pratique.

Pronostic. — Le pronostic est toujours grave, eu égard soit aux conséquences immédiates ou aux résultats définitifs. De vastes hémorragies intra-crâniennes survenant à n'importe quel moment sont généralement mortelles en quelques heures, ou au plus en trois ou quatre jours. Ce fait est surtout vrai pour les cas qui se développent à la naissance. Si l'hémorragie est modérée et que l'enfant survive quelques jours, il est probable que la mort ne surviendra pas, mais il peut rester des lésions qui produiront un arrêt plus ou moins marqué du développement intellectuel avec paralysie et autres symptômes du côté des systèmes musculaire et nerveux. Ce fait se voit quand l'épanchement sanguin a été assez abondant ou a été résorbé assez lentement pour permettre une compression destructrice de la substance cérébrale, aboutissant ou s'associant à une réaction inflammatoire de la pie-mère. D'autre part, s'il y a eu de très petites hémorragies ou si, dans le cas de plus volumineuses, la résorption a été complète ou assez rapide, les symptômes initiaux peuvent disparaître lentement et ne laisser aucun reliquat. De très petites hémorragies ont pu entièrement passer inaperçues sans jamais provoquer de symptômes, ou peut-être les conséquences ne se révèlent que quand l'enfant commence à marcher et à parler. Il est impossible pendant des mois de dire exactement quelle lésion persistera à titre de reliquat. En général, le pronostic *quoad vitam* ou pour ce qui est de la *restitutio ad integrum* est plus favorable si les convulsions sont rares, si le coma disparaît vite et si la motilité reparaît. Généralement l'intensité des troubles du développement intellectuel est en rapport avec le degré de la paralysie et la fréquence des convulsions. Cependant quelquefois une paralysie très accentuée ou des phénomènes spasmodiques peuvent persister dans des cas où l'intelligence semble peu ou pas altérée. Il peut y avoir aussi au début un profond coma se terminant au bout de quelques jours par la mort, cependant sans qu'il y ait de paralysie très nette. Ce fait dépend surtout de la région du cerveau qui a été intéressée. Pour la même raison les sym-

ptômes paralytiques peuvent quelquefois être très légers si l'enfant survit, alors que cependant l'intelligence est profondément atteinte.

Traitement. — On peut beaucoup pour éviter l'hémorragie à la naissance en prévenant autant que possible une trop longue durée de l'accouchement, en le facilitant de bonne heure avec l'aide d'instruments ou autrement.

Plus tard, chez le nourrisson, la santé générale devra être étroitement surveillée et on devra instituer le traitement que comporte l'état du malade et en particulier l'état cachectique devrait être modifié aussi rapidement que possible. S'il est survenu une hémorragie à un moment quelconque de la vie chez le nourrisson ou dans l'enfance, il n'y a rien à faire au début qu'à assurer la survie et traiter les symptômes initiaux comme l'exigent les circonstances. L'enfant doit être tenu absolument au repos, sauf les mouvements qu'exige un traitement prudent dirigé contre l'asphyxie. Il est nécessaire de lutter contre les convulsions dans la mesure du possible par l'usage de sédatifs tels que les bromures et le chloral, ou par l'administration au besoin d'un anesthésique. Les bains sinapisés et d'autres révulsifs sont à employer si la vie semble menacée. Il est probable cependant que ces moyens n'ont pas d'influence pour empêcher la continuation de l'hémorragie.

Quand tous les symptômes aigus ont rétrocédé, il y a à combattre les symptômes secondaires. Il faut veiller à empêcher les contractures, à maintenir et rétablir autant que possible la motilité des membres paralysés. Ces moyens seront mieux à leur place dans l'article consacré aux paralysies cérébrales. Nous dirons seulement à ce sujet que le massage, l'électricité, les mouvements passifs ou contrariés avec hyperextension et hyperflexion sont le mieux appropriés à ce but. Jamais les mouvements ne doivent être poussés jusqu'à provoquer une grande douleur. La transplantation tendineuse est souvent utile plus tard. Pour ce qui est de la déchéance intellectuelle on n'obtient rien en mettant trop tôt à une épreuve prolongée les facultés mentales de l'enfant. Plus tard il peut être soumis à une éducation continue et consciencieuse, ce qui est rarement réalisé convenablement en dehors d'une institution spéciale.

B. — HÉMORRAGIE SPINALE

Non seulement de vastes hémorragies cérébrales peuvent pénétrer dans le canal rachidien, mais l'hémorragie peut être primitive dans cette région, quoique ce fait soit plus rare.

Étiologie. — Les causes de l'hémorragie spinale chez le nourrisson et l'enfant sont variables. Généralement cet accident est le résultat d'un accouchement difficile, pendant lequel il y a eu manifestement des tractions ou des torsions exercées sur la colonne vertébrale. L'asphyxie du nouveau-né tend aussi à produire l'hémorragie médullaire généralement faible d'étendue. Entre autres causes il y a le tétanos, la carie des vertèbres, les convulsions quelle qu'en soit la cause, la coqueluche, et tous les états morbides relevant de la diathèse hémorragique. Si elle se fait hors de la

dure-mère l'hémorragie est souvent le résultat de fractures vertébrales. Elle est alors généralement limitée d'étendue et se collecte surtout à la face postérieure, mais elle peut pénétrer entre les vertèbres, autour des racines nerveuses et dans les tissus extérieurs. Plus fréquemment l'épanchement sanguin se fait entre la dure-mère et l'arachnoïde. Il est alors possible dans de rares cas que le sang remplisse presque toute la cavité de l'arachnoïde, mais plus souvent l'hémorragie a une étendue limitée et s'accumule sous forme d'un caillot à la partie postérieure de la cavité. Très souvent il ne se produit que de petites hémorragies à la face interne de la dure-mère. Dans l'hémorragie sous-arachnoïdienne le sang peut entourer la moelle sur une petite étendue ou il peut être mêlé au liquide céphalo-rachidien et diffuser largement. Le sang coagulé se trouve le plus souvent à la face postérieure. L'hémorragie limitée des méninges spinales se voit le plus souvent d'abord dans la région cérébrale et en second lieu dans la région lombaire.

L'épanchement sanguin peut se faire dans la substance médullaire elle-même, plus souvent dans la substance grise que dans la substance blanche. L'hémorragie peut être capillaire et minime ou plus abondante et en foyer; elle peut s'étendre à travers la section transversale de la substance grise. Les tissus spinaux, tant de la substance blanche que de la grise, peuvent être fortement comprimés ou même détruits par le sang coagulé.

Symptômes. — Les symptômes généraux peuvent se produire très brusquement ou graduellement; ils peuvent être peu marqués ou même passer inaperçus. Ce dernier cas se voit surtout dans les lésions survenant à la naissance, car l'hémorragie spinale est alors souvent combinée à l'hémorragie intra-crânienne, dont les symptômes masquent complètement ceux de l'hémorragie spinale. Quand l'hémorragie est très légère il n'y a pas de signes caractéristiques, mais quand elle est très abondante, il y a généralement de la rachialgie qui s'exagère dans les mouvements, des contractures des extrémités, de l'hyperesthésie cutanée, et plus ou moins de raideur de toute la colonne vertébrale ou d'une partie du rachis, et même de l'opisthotonos. Les muscles innervés par la partie lésée de la moelle montrent généralement un certain degré de paralysie avec grande raideur. La distribution de la douleur et de la paralysie dépend du siège de la lésion. Souvent il peut survenir des convulsions répétées généralisées. L'action des sphincters ainsi que la respiration et la déglutition peuvent être gênées et il peut y avoir de l'anesthésie de certaines régions.

Diagnostic. — Le diagnostic est difficile ou impossible au début, quel que soit l'âge du malade, car, s'il y a des symptômes qui peuvent faire soupçonner les lésions, il y a d'autres états pathologiques qui peuvent donner lieu à des symptômes semblables. Ainsi dans un cas de paraplégie que j'ai observé et qui fut relaté par Davisson et Mac Carthy (*Philadelphia Medical Journal*, 1905, 21 février) on ne put pas même déterminer à l'autopsie si la lésion était survenue à un moment de la vie fœtale ou si elle était due à une hémorragie des méninges spinales survenue à la suite d'un traumatisme éprouvé à la naissance. En général, on peut dire qu'un début brusque

combiné souvent avec les antécédents d'un traumatisme rendent probable le diagnostic d'hémorragie et aident à la distinguer de la méningo-myélite.

Pronostic. — Le pronostic est toujours grave. Généralement la mort survient tôt si l'hémorragie a été abondante. Les nouveau-nés meurent dans le coma avec des symptômes d'asphyxie. Dans les hémorragies de moindre étendue la guérison peut se faire lentement. Ce fait se voit surtout chez les enfants un peu grands chez qui le traumatisme a été le facteur étiologique. La guérison peut être complète, mais plus souvent il reste une paralysie permanente. Celle-ci est souvent du type paraplégique, la plupart des cas de paraplégie qui datent de la naissance étant dus à une hémorragie spinale (Voir l'article : *Paralysie obstétricale*). En général, on peut dire que les chances de guérison dépendent de l'étendue et du siège de l'hémorragie, le danger de mort immédiate ou le degré des lésions secondaires permanentes et capables de devenir mortelles étant en proportion directe du siège plus ou moins élevé de l'hémorragie dans la colonne vertébrale et de la quantité du sang épanché. Il faut dire aussi que l'hémorragie dans la substance de la moelle peut devenir mortelle plus facilement que celle des méninges. Même les cas où il y a eu de petites hémorragies disséminées peuvent se terminer par la mort, non pas par suite de ces lésions mais par suite de la maladie primitive grave à laquelle ces lésions sont secondaires.

Traitement. — Le traitement prophylactique est de grande importance. Les dangers que comportent les violentes tractions ou torsions dans les cas d'accouchement par le siège ne doivent jamais être oubliés. Quand l'hémorragie est survenue, le traitement ne peut qu'être palliatif et de même nature que celui qui est en usage dans l'hémorragie intra-crânienne.

PACHYMÉNINGITE CÉRÉBRALE INTERNE HÉMORRAGIQUE HÉMORRAGIE DE LA DURE-MÈRE

La pachyméningite peut survenir dans les couches externes de la dure-mère (pachyméningite externe) ou dans les couches internes (pachyméningite interne). Elle peut être aiguë ou chronique ; elle peut être purulente ; ou bien les lésions peuvent se limiter à un épanchement de lymphe ou elle peut être hémorragique. Nous nous limiterons à la discussion de la forme connue sous le nom de pachyméningite interne hémorragique à cause de ses relations avec l'hémorragie méningée.

La maladie a été autrefois regardée comme très rare. Des recherches plus récentes montrent cependant qu'elle survient plus fréquemment qu'on ne l'a cru d'abord. Elle est rencontrée assez souvent dans les autopsies des aliénés. Wigglesworth (*Journal of Mental Science*, 1888, CXXXIII, 509) l'a trouvée dans 10,5 pour 100 sur 40 autopsies d'aliénés. Dans l'enfance on la considérait comme encore plus rare ; Huguenin (*Ziemssen's Handbuch d. spec. Pathol. u. Therap.*, 1878, XI, I, 374) ne comptait que 2,7 pour 100 des cas jusqu'à dix ans. Doehle cependant (*Verhandl. X Internat Med. Congr.* Abt. XVII, Gericht. Med. 40) l'a trouvée 48 fois dans 126 autopsies chez l'enfant, dont 38 n'avaient pas plus d'un an. Sur 57 cas relatés chez l'en-

fant et colligés par Herter (*American Journal of the Medical Sciences*, 1898, 202), 45 avaient moins d'un an; le plus âgé était un enfant de 6 ans. Un cas où il s'agissait d'un enfant plus avancé en âge était celui d'une fillette de 9 ans, cas relaté par Spiller (*Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1889, XXVI, 677). Holt (*Diseases of Infancy and Childhood*, 2e édition, 749) croit aussi que cette maladie n'est pas rare. Il dit qu'on la trouve surtout chez les petits cachectiques et pense qu'elle joue un rôle important dans la production de l'hémorragie méningée au début de la vie.

Étiologie. — Les causes qui agissent au début de la vie, à ce qu'on en sait du moins, sont des maladies infectieuses aiguës, le traumatisme surtout à la naissance, la syphilis, les états cachectiques avancés, les maladies relevant de la diathèse hémorragique, et celles du cœur et des poumons. On l'a trouvée aussi associée au rachitis et au scorbut infantile. La nature de la maladie a été un sujet de discussion pendant près de soixante-dix ans (Rolleston, *Journal of Mental Science*, XXXIX, 205). La littérature médicale à ce sujet est très riche et la question est cependant loin d'être fixée. Selon les idées anciennes le nom de la maladie était une erreur. En réalité, la première lésion est une simple hémorragie sans aucune inflammation. Cette opinion régna jusqu'à Virchow (*Verhandl. Med. phys. Gesellsch. in Würzburg*, 1856, VII, 134) qui soutint l'opinion que l'origine était inflammatoire, l'hémorragie atteignant un degré variable et étant secondaire à l'inflammation. C'est là l'idée la plus généralement acceptée aujourd'hui, quoiqu'il y ait beaucoup d'auteurs qui reviennent à l'ancienne théorie.

Il n'y a apparemment pas de doute que l'hématome sous-dure-mérien puisse survenir à la suite d'un traumatisme sans existence préalable d'inflammation (Voir *Hémorragie méningée*). D'autre part, il est également possible que, dans beaucoup de cas où il semble y avoir une hémorragie sans complication, l'épanchement sanguin ait fait disparaître toute trace de fausse membrane inflammatoire primitive.

Anatomie pathologique. — En admettant la théorie inflammatoire, les lésions varient un peu. Il y a des cas où on ne trouve qu'une fausse membrane vasculaire. Dans d'autres cas, il y a seulement un hématome et on ne voit pas trace de fausse membrane. Dans d'autre cas encore, il y a combinaison de ces deux lésions à des degrés variables. Il se développe une fausse membrane très mince fortement vascularisée, adhérente à la face interne de la dure-mère. Les parois des vaisseaux sont très délicates et se rompent facilement. La fausse membrane est généralement considérée comme ayant son siège le plus fréquemment à la convexité du cerveau, recouvrant un ou les deux hémisphères. Selon Herter (*loc. cit.*) et Doehle (*loc. cit.*) cependant, un siège fréquent chez l'enfant est dans les fosses basilaires. Quand elle est très fine comme à ses débuts la fausse membrane peut être entièrement méconnue. Au début, elle est très molle et rougeâtre. Plus tard, quand elle est plus volumineuse, elle devient plus solide par la prolifération de tissu conjonctif et peut être pigmentée et colorée en brun rouille. Elle peut consister en une seule couche d'épaisseur différente dans les divers cas, être vasculaire et quelquefois sans aucune trace d'hémorragie, alors que dans

d'autres cas il y a des hémorragies punctiformes. La fausse membrane est très fréquemment cependant disposée en plusieurs couches à divers degrés d'organisation entre lesquelles on peut trouver des épanchements sanguins plus ou moins forts. Quelquefois la matière colorante du sang a été abondamment résorbée et il reste seulement des kystes. La source de l'hémorragie semble être dans les vaisseaux de la dure-mère.

Symptômes. — La pachyméningite elle-même n'a pas de symptômes vraiment caractéristiques. Même une fausse membrane étendue et d'épaisseur modérée peut ne pas provoquer de symptômes. Dans la plupart des cas le diagnostic n'a été fait qu'à l'autopsie et cela même dans des cas où la mort était le fait d'une autre affection que les lésions cérébrales. Ce n'est généralement que quand l'hémorragie se produit que les symptômes cérébraux se manifestent et ce sont alors les symptômes variables de l'hémorragie et non ceux de la pachyméningite. Il n'y a pas lieu de les décrire ici, puisqu'ils ont été déjà énumérés dans l'article « Hémorragie méningée ». D'autres fois où la pachyméningite est aiguë, la maladie évolue avec fièvre et convulsions, mais sans symptômes qui permettront de poser un diagnostic. Quelquefois une abondante hémorragie consécutive à une pachyméningite laisse un kyste qui produit des symptômes d'hydrocéphalie.

Pronostic. — Au point de vue du pronostic il est impossible d'aboutir à des conclusions fermes, parce que le diagnostic ne peut être établi solidement qu'à l'autopsie. Les dangers *quoad vitam* et ceux de reliquats de lésions permanentes sont les mêmes que dans les autres formes d'hémorragie méningée. Le traitement est entièrement celui de l'hémorragie méningée de quelque forme qu'il s'agisse.

PACHYMÉNINGITE SPINALE HÉMORRAGIQUE

Exceptionnellement, il survient dans la moelle une inflammation de la couche interne de la dure-mère qui a la même étiologie et la même anatomie pathologique que la lésion de la dure-mère cérébrale qui vient d'être décrite. Elle est surtout sujette à survenir dans la région cervicale et alors constitue la maladie connue sous le nom de *pachyméningite cervicale hypertrophique*. Les racines nerveuses sont comprimées par la fausse membrane qui s'est formée, et souvent aussi il y a compression de la moelle elle-même. Dans les cas typiques il se produit une paralysie spastique atrophique très prononcée avec troubles sensitifs marqués, et surtout de violentes douleurs névralgiques des membres supérieurs. L'évolution de la maladie est chronique. Le pronostic est incertain, mais la guérison peut survenir comme dans un cas que j'ai observé et qui a été relaté par Hand (*Archives of Pediatrics*, 1897). Comme c'était le cas dans cette observation, la maladie peut exactement simuler la sclérose latérale amyotrophique, dont on ne peut la distinguer que par l'apparition de douleurs marquées.

[J.-P. CROSER-GRIFFITH.]

VI

THROMBOSE ET PHLÉBITE DES SINUS DE LA DURE-MÈRE

PAR LE Dr ARTHUR SCHLOSSMANN

Professeur et directeur de l'hôpital des nourrissons et de la policlinique des enfants malades, à Dresde.

Les affections des vaisseaux de la dure-mère ont éveillé un intérêt toujours croissant dans ces dernières années[1], et ici, comme dans beaucoup d'autres maladies, on a trouvé que dans la thrombose et l'inflammation des sinus du cerveau on n'avait pas affaire à des raretés pathologiques, mais à des phénomènes qui sont loin d'être exceptionnels.

Après qu'en 1818 Abercrombie eut décrit pour la première fois la maladie en question on en trouve une description en 1829 due à Tonnelé. Puis viennent les travaux de Rilliet et Barthez en 1853, de Gerhardt en 1857, de Lebert en 1857, de Dusch en 1859, Heubner en 1868, et de beaucoup d'autres auteurs, et grâce à leurs recherches et à leurs observations la maladie est aujourd'hui bien caractérisée.

Étiologie et pathogénie. — Nous savons qu'à tous les âges de la vie peut survenir la thrombose ou la phlébite des sinus, et que même l'enfance semble prédisposée à plusieurs formes de la maladie.

Sur 389 cas de thrombose et phlébite des sinus de la dure-mère, Hessler[2] a trouvé 54 enfants de 0 à 10 ans; les deux premières années de la vie y entrent pour presque 14 pour 100 des cas. Jausen[3] a vu sur 53 malades 9 enfants.

Un fait très remarquable, mais encore insuffisamment expliqué, est la prédilection de l'affection pour le sexe masculin, qui y est très prédisposé. Jausen a trouvé sur ses 34 malades 27 du sexe masculin et seulement 7 du sexe féminin. Tout à fait dans le même sens parlent beaucoup d'autres statistiques.

Nulle part ailleurs dans le système veineux il n'y a des conditions si favorables pour la production d'une thrombose et d'une phlébite que dans les sinus de la dure-mère; car il y a des difficultés particulières à la circulation du sang dans le crâne. D'après Sachs[4], la paroi du sinus étant dépourvue d'élasticité, le sang ne peut pas pendant l'inspiration être évacué et beaucoup de veines cérébrales vont aboutir au sinus longitudinal en formant un angle obtus ou droit, de sorte que le sang circule dans les sinus supérieurs dans un sens opposé à celui du courant sanguin; le courant sanguin peut par suite facilement être arrêté, et ainsi est réalisée la condition

(1) Voir surtout Körner. *Die otitischen Erkrankungen des Hirns, der Hirnhäute und der Blutleiter.* Wiesbaden, 1902. — Jausen. Hirnsinusthrombose. *Arch. f. Ohrenheilkunde.* 1895.

(2) *Die otogene Pyämie.* Iéna, 1896.

(3) Ueber Hirnsinusthrombose nach Mittelohreneiterungen. *Arch. f. Ohrenheilk.* 1893.

(4) Sachs. *Lehrbuch der Nervenkrank. des Kindesalters,* 1897.

essentielle qui facilite la coagulation sanguine. En outre, d'après Hutinel et Baginsky, les sinus sont peu inclinés, ont une forme triangulaire, n'ont pas de valvules et présentent dans leur cavité des trabécules fibreuses, toutes circonstances favorables à la thrombose.

Il faut ajouter que la circulation sanguine n'y est pas facilitée d'une manière passive, comme dans les muscles (par les contractions musculaires qui compriment les veines). Aussi, sitôt que les parois du sinus viennent à être le siège de modifications pathologiques, la rapidité du courant sanguin restant relativement normale, ou au contraire lorsqu'avec un état à peu près normal des parois vasculaires le courant sanguin est notablement ralenti, alors se produit la thrombose et éventuellement la phlébite. Le ralentissement du cours du sang peut être dû à la diminution des contractions cardiaques à la suite de fortes hémorragies ou de notable déshydratation de l'organisme, ou aussi par l'interruption du courant sanguin au-dessous des sinus, comme par exemple dans les cas de tumeurs comprimant au cou la veine jugulaire.

Enfin au voisinage immédiat du sinus peuvent se manifester de nombreux processus inflammatoires dont l'action sur les veines de la dure-mère est favorisée aussi par les conditions anatomiques. Les anastomoses qui s'établissent entre les veines de l'intérieur du crâne et les veines extérieures de la tête, surtout par l'intermédiaire des vaisseaux appelés émissaires de Santorini, sont à ce point de vue souvent dangereuses. Enfin il se développe au voisinage de quelques sinus, tels que les sinus pétreux et le sinus transverse, au niveau des os et surtout au rocher, des processus de suppuration qui rendent possible très facilement *per continuitatem* une infection vasculaire. D'après ce qui a été dit, on divise d'ordinaire l'affection en question d'après Busch, Cohn, Jansen, etc., de la manière suivante :

1°) La thrombose non inflammatoire et *a priori* non infectieuse;

2°) Les processus inflammatoires des sinus amenant des thrombo-phlébites.

Pour ce qui est du premier groupe des thromboses non inflammatoires on peut selon leur pathogénie en distinguer trois variétés :

a) *La thrombose primitive des sinus.* — A ce groupe appartient la thrombose dite marastique des enfants, qui se voit dans les affections cachectisantes, à la suite des formes graves de choléra infantile, après les fortes hémorragies (Biedert a vu la thrombose des sinus chez une fillette de 12 ans après une forte gastrorragie).

b) *La thrombose par compression.* — Cette forme a été déjà indiquée ; elle se voit à la suite de la gêne apportée au cours du sang du sinus par suite de tumeurs, de néoplasies, etc., qui compriment la veine jugulaire, le tronc veineux brachio-céphalique ou enfin la veine cave supérieure.

c) *La thrombose hémorragique, accompagnée d'épanchements sanguins dans le cerveau.* — Ce sont ces formes de thrombose des veines cérébrales qu'a étudiées Gowers et il les a mises en rapport causal avec la production de la paralysie cérébrale infantile.

Quoique ces trois espèces de thrombose dites non inflammatoires que

nous venons de mentionner ne soient point primitivement de nature infectieuse, on comprend facilement cependant qu'ici, comme en général pour tout thrombus, il peut survenir une infection secondaire avec ramollissement et suppuration du caillot et alors il devient impossible de faire la distinction avec les thrombus primitivement non infectieux.

Si maintenant nous étudions ceux-ci, c'est-à-dire les processus de thrombo-phlébite produits dans les sinus, on voit qu'il y en a deux grands groupes, d'abord les thrombo-phlébites d'origine otique et en second lieu celles qui ne relèvent pas de cette origine.

Les phlébites otiques l'emportent sur toutes les autres en fréquence. D'après Pitt, dans 44 cas de phlébite et thrombose des sinus, la cause était la suivante :

Maladies de l'oreille et du rocher	22 cas
Autres suppurations voisines du sinus, tumeurs, pyohémie	4 —
Anthrax	5 —
Traumatismes	7 —
Maladies cachectisantes	8 —
	44 cas

On voit par là que 50 pour 100 des cas de phlébite des sinus et des thromboses ont une origine otique, fait qui n'a pas lieu de nous étonner si nous réfléchissons combien sont fréquentes, et surtout dans l'enfance, les lésions de l'oreille moyenne et leurs conséquences. Il peut y avoir ou bien inflammation se propageant directement à la paroi du sinus et ainsi formation d'un caillot et infection consécutive ou bien des particules infectieuses sont transportées dans le sinus par une petite veine provenant de la région malade, d'où production de thrombose des sinus et de phlébite.

La forme non otique de l'infection peut être engendrée par les processus inflammatoires et suppuratifs les plus variés portant au voisinage du sinus. On trouve comme causes : des traumatismes par des corps infectants, portant sur les os du crâne, des anthrax surtout du visage ou de la nuque, des érysipèles de la tête ou de la face, des parotidites, des suppurations des sinus frontaux et du nez ou des autres cavités voisines du nez, des affections inflammatoires de la muqueuse buccale et du pharynx, des abcès amygdaliens, des phlegmons de l'orbite, des affections de la mâchoire et des dents (Riese. *Arch. f. Klin. Chirurgie*, 61 Band). Tous ces processus différents ont ce point commun qu'ils peuvent, dans certaines conditions, produire une thrombose des sinus et une phlébite.

Enfin il ne faut pas oublier de mentionner que la phlébite des sinus peut encore survenir d'une façon que nous n'avons pas encore signalée, comme manifestation d'une septicémie généralisée frappant n'importe quel point du corps.

Anatomie pathologique. — Beaucoup de choses ayant trait à ce chapitre ont été dites plus haut.

Dans les thromboses non infectieuses, quelquefois d'origine marastique, on a affaire à des caillots durs, résistants, non adhérents aux parois vasculaires. Le siège de la thrombose est dans ces cas surtout le sinus longitu-

dinal, quelquefois aussi les sinus latéral et caverneux. Les thrombus peuvent être plus ou moins décolorés. Baginsky a vu le plus souvent la thrombose marastique partir du sinus transverse droit, et s'étendre de là au sinus longitudinal, et atteindre enfin le sinus transverse gauche. Comme cause de cette prédilection à la thrombose du sinus transverse droit, Escherich a signalé sa plus grande largeur, et cette circonstance que les enfants cachectiques et affaiblis se couchent de préférence à droite. Cette raison n'est pas convaincante comme le montre ce fait que non seulement les thromboses marastiques, mais aussi les phlébites des sinus d'origine otique comme d'ailleurs toutes les complications crâniennes des suppurations de l'oreille frappent plus souvent le côté droit que le gauche. La cause de ce fait doit être cherchée dans ce que le sinus transverse droit s'enfonce plus profondément dans les mastoïdes et qu'il pénètre plus que le gauche dans la base du rocher.

Dans la thrombose marastique, on trouve en outre une stase veineuse dans le cerveau et dans la pie-mère, une infiltration œdémateuse de celle-ci comme de la substance cérébrale voisine et enfin souvent des épanchements sanguins du cerveau et des méninges; dans la thrombose inflammatoire cette dernière lésion est rare. Il semble d'ailleurs plus que douteux aujourd'hui qu'une thrombose marastique puisse se produire sans lésion vasculaire. Les travaux de Widal et Vaquez (1895) ne laissent plus guère de doute sur la lésion primitive de la paroi vasculaire même dans la thrombose marastique.

Dans la phlébite des sinus d'origine otique on trouve que la lésion porte le plus souvent sur le sinus pétreux supérieur et le sinus latéral, car ces sinus reçoivent leur sang de l'oreille moyenne. La lésion ne reste pas limitée à l'endroit de son origine, mais se propage dans le sens du courant ou en sens inverse. A l'autopsie on peut observer les lésions secondaires les plus éloignées. La pie-mère voisine du point lésé est hyperémiée, de même que les parties voisines du cerveau et présente une coloration foncée, ou est déjà ramollie. Fréquemment on observe comme conséquences des abcès du cerveau ou du cervelet, de même que de la méningite suppurée diffuse.

Jausen donne le tableau suivant au point de vue de la fréquence des lésions sur les divers sinus :

Sinus transverse	117 cas
Sinus jugul. et transverse	50 —
Sinus transverse et pétreux sup.	13 —
Tous les autres sinus dans des combinaisons variées . .	50 —

Pour ce qui est des organismes pathogènes qu'on trouve dans les cas de phlébites des sinus au niveau des points lésés, ce sont aussi bien dans les thrombus que dans le sang des malades surtout les streptocoques qu'on a rencontrés; dans quelques cas on a vu des staphylocoques, des pneumocoques et enfin Lévy[1] a signalé un bacille pathogène court et épais.

Symptômes et évolution. — Les symptômes de la thrombose et de la phlébite des sinus de la dure-mère ne sont pas toujours bien caractérisés,

(1) *Centralblatt f. klin. med.*, 1890.

et même le plus souvent ce qui caractérise cette maladie c'est que les symptômes en sont vagues et exigent beaucoup de finesse diagnostique de la part du médecin. Il en est surtout ainsi dans la première enfance et chez le nourrisson et dans ce cas surtout lorsqu'il s'agit de thrombose marastique. Assez souvent c'est l'autopsie qui vient établir le diagnostic, la thrombose ayant évolué lentement sans symptômes déterminés.

Les convulsions bilatérales (elles ne sont pas toujours unilatérales), nous font penser plutôt à une hyperémie cérébrale ou à un gonflement œdémateux de la pie-mère. Dans d'autres cas on a été amené à soupçonner une thrombose marastique des sinus parce que chez un enfant très cachectisé brusquement les phénomènes cérébraux viennent à prendre le pas et l'autopsie montre un état absolument normal des sinus incisés. Ailleurs et surtout dans la phlébite des sinus les symptômes spéciaux ont une intensité variable. Dans la thrombose du sinus transverse ou de la portion initiale de la veine jugulaire, la jugulaire externe serait intéressée d'après Gerhardt et Huguenin et serait vide, ne recevant que peu ou pas de sang. Il est vrai que Henoch dit très justement que les veines cervicales n'ont pas toujours ce degré de turgescence, qui serait nécessaire pour l'appréciation des différences.

Au niveau de l'apophyse mastoïde et de son voisinage on trouve du côté malade un gonflement œdémateux étendu, qui s'étend latéralement et en arrière à la nuque, le long du cou. La sensibilité douloureuse en certains points appartient aux symptômes vagues, car une exagération de sensibilité généralisée à toute la tête rend impossible ici comme dans la plupart des autres affections intracrâniennes une localisation déterminée. Plus facile est le diagnostic quand le cordon dur de la jugulaire thrombosée et du tissu conjonctif voisin infiltré du cou est perceptible, mais souvent ce signe fait défaut, et la jugulaire entièrement thrombosée a pu ne pas être sentie.

Lorsqu'il se fait dans le foramen jugulaire une périphlébite ou un abcès extra-dure-mérien, les nerfs, qui passent avec le sinus transverse par le foramen jugulaire, tels que le vague, l'accessoire et le glosso-pharyngien, peuvent être intéressés et à un degré plus ou moins intense, selon la lésion nerveuse, donner lieu à des symptômes spécifiques. On trouve quelquefois l'étranglement papillaire, mais rarement, dans la phlébite du sinus transverse; c'est par contre la règle dans la lésion du sinus caverneux; dans ce cas il peut même y avoir thrombose de la veine ophtalmique et, par suite, des œdèmes étendus en arrière de l'œil d'où production d'exophtalmie.

La thrombose des autres sinus ne donne pas lieu à des symptômes spéciaux qui puissent être utilisés régulièrement pour le diagnostic.

Quant aux symptômes généraux, il y a de violentes céphalées, et qui sont, comme cela a déjà été mentionné, au premier plan du tableau clinique: le facies des nourrissons marque la souffrance; ils pleurent souvent, et au moindre contact manifestent de vives douleurs. Rarement les vomissements font défaut. Le sensorium, qui, chez l'adulte, n'est pas altéré dans les cas non compliqués de méningite, est presque toujours troublé chez l'enfant qui tombe dans un état comateux, ou se met à délirer. Les convul-

sions manquent rarement chez les jeunes enfants; elles peuvent aussi être produites par une infiltration séreuse consécutive de la pie-mère et du cerveau, ou directement par une méningite séreuse amenant des phénomènes de compression.

S'agit-il d'un thrombus infectieux: alors on voit tous les symptômes d'une grave septicémie, langue sale, rate grosse, frissons, etc.

Quant à la fièvre, elle n'a rien de caractéristique. J'ai vu chez un nourrisson asthénique évoluer sans fièvre une thrombose avec suppuration, méningite et abcès cérébral consécutifs. Chez des enfants plus âgés on peut voir une fièvre continue ou avec fortes rémissions; quelquefois il y a de notables oscillations thermiques, mais elles ne sont pas caractéristiques de la phlébite des sinus, parce qu'on peut les voir dans l'enfance au cours d'autres affections.

L'évolution de la maladie peut durer jusqu'à huit semaines; en général elle est rapide et foudroyante surtout quand il s'agit de thrombus primitivement infectés. La mort est la suite d'une consomption générale ou de complications. Parmi celles-ci les plus fréquentes sont la méningite et l'abcès du cerveau. Il peut se faire des métastases dans tous les organes, surtout dans les poumons avec ou sans ouverture dans la plèvre, des hémorragies par les sinus ulcérés, enfin la mort peut survenir par suite de la compression du vague.

On peut observer, quoique très rarement, des guérisons spontanées.

Diagnostic. — Le diagnostic est, d'après ce qui a été dit, souvent très facile et simple; dans d'autres cas il est très difficile. Dans l'anamnèse il est important d'établir s'il y a eu une affection auriculaire ou un processus infectieux au voisinage du sinus. La ponction lombaire montrera s'il y a méningite. L'examen de l'oreille moyenne, au besoin la paracentèse éviteront des méprises dans ce sens.

Pronostic. — Le pronostic de la thrombose des sinus et de la phlébite des sinus est toujours sévère. Jadis il était toujours défavorable; on a maintenant, grâce aux opérations sur l'oreille, la possibilité d'obtenir des guérisons.

Traitement. — Il n'y a pas de traitement non chirurgical. L'injection de sérum antistreptococcique n'a pas donné dans les autres pyohémies des résultats permettant de concevoir quelque espérance pour la phlébite des sinus. Le devoir du médecin est de maintenir l'énergie du cœur et la nutrition dans le meilleur état possible et le plus tôt possible d'opérer. Depuis que Zaufal en 1884 eut le premier opéré un cas de thrombose des sinus, d'autres auteurs ont fait cette opération; en 1886 Horsley, en 1889 Lane d'une façon systématique, en 1890 Ballane l'a étendue. En 1902, Körner a pu rassembler dans la littérature 514 cas traités par opération. Il n'y a pas lieu d'indiquer ici les différentes méthodes opératoires; mentionnons seulement que dans environ 58 pour 100 des cas opérés la guérison a été obtenue.

[A. SCHLOSSMANN.]

VII

ANÉMIE ET HYPERÉMIE DU CERVEAU HÉMORRAGIES CÉRÉBRALES — MÉNINGITES CHRONIQUES

PAR LE Dr AXEL JOHANNESSEN
Professeur de clinique infantile à la Faculté de Christiania.

Anémie et hyperémie du cerveau. — Les tableaux morbides qu'on a décrits autrefois sous le nom d'anémie et d'hyperémie du cerveau, ont été analysés beaucoup plus exactement dans ces derniers temps sous l'influence de l'extension si importante de nos connaissances en physiologie et pathologie cérébrales; on en a étudié l'étiologie, et on considère maintenant très souvent ces anciens types morbides comme les symptômes soit de deux processus locaux du cerveau, soit comme la conséquence de causes générales agissant sur le cerveau : infections ou intoxications.

Il y a cependant toute une série de faits, où les modifications de circulation cérébrale jouent un grand rôle et où les symptômes cliniques répondent plus ou moins complètement aux processus d'anémie et d'hyperémie cérébrales. Il est donc nécessaire d'examiner d'un peu près ces états morbides.

La circulation du cerveau s'effectue dans des conditions très favorables[1]. Les vaisseaux sont placés dans un tissu lâche, qui est entouré d'une enveloppe résistante, dont le vide est comblé par les oscillations de la dilatation veineuse et par le liquide céphalo-rachidien. Ainsi sont encore accrus les avantages que conféraient déjà à la circulation les conditions anatomiques. D'un riche réseau artériel part, comme on le sait, une grande quantité de vaisseaux fins soumis à une pression forte, mais diminuant rapidement pour aboutir tout à coup à un riche réseau capillaire, possédant des voies d'échappement nombreuses et larges.

De ces dispositions heureuses il résulte que la circulation cérébrale est rendue plus indépendante que celle des autres tissus, grâce aux parois résistantes du crâne et à son contenu mou et fluide, et que les modifications pathologiques de l'état hydrostatique sont plus également réparties sur tout le système vasculaire du cerveau. En outre, grâce à ces dispositions que nous venons d'indiquer, les échanges dans le cerveau se font dans des conditions plus favorables que dans les autres organes; en effet, quand la systole cardiaque chasse le sang dans les capillaires, les veines sont momentanément comprimées par l'augmentation de la pression extra-vasculaire, et, par contre, pendant la diastole cardiaque, elles se dilatent aussitôt en

[1] Voir Kocher. *Hirnerschütterung, Hirndruck und chirurgische Eingriffe bei Hirnkrankheiten. Nothnagel* : Specielle Pathologie und Therapie. — IX Band, III Theil. II Abtheil. Wien, 1901.

permettant l'afflux du sang des capillaires qui a déjà servi, et qui est pour ainsi dire aspiré.

Ces conditions, si favorables pour l'apport de l'oxygène et l'élimination de l'acide carbonique, comme pour l'apport des éléments nutritifs et le départ des matières de désassimilation, persistent lorsqu'il y a un plus rapide afflux de sang et d'augmentation de la pression artérielle de la circulation générale, et même elles deviennent par là encore plus prononcées [1]. D'autre part, Geigel [2] a montré que, pour les troubles consécutifs à la pression cérébrale, il est sans importance qu'il y ait dans les capillaires plus ou moins d'afflux sanguin, en d'autres termes, qu'il y ait anémie ou hyperémie cérébrale. Le fait capital est que, dans un temps déterminé, il passe dans un segment déterminé du système capillaire une suffisante quantité de sang chargé d'oxygène et propre à la nutrition; ce n'est pas le cas dans la stase veineuse malgré l'hyperémie.

On comprend donc facilement que les dénominations introduites par cet auteur pour le passage du sang dans le cerveau ont été adoptées de divers côtés. Pour l'état normal il emploie le nom d'eudiämorrhysis, pour le passage d'une plus forte quantité de sang oxygéné, celui d'hyperdiämorrhysis et pour la diminution celui d'adiämorrhysis, nom qui a été changé par Kocher en celui de dysdiämorrhysis.

Ce dernier état se produit lorsque l'issue du sang hors des veines est tellement gênée que, même dans la diastole cardiaque, l'échappement du sang veineux est difficile. Cette stase peut être la suite de résistances extra-crâniennes, portant sur les veines, ou d'élévation de pression sur la paroi externe des veines à leur sortie du cerveau et du crâne. En outre, il faut tenir compte de l'afflux défectueux du sang artériel dans l'insuffisance des systoles cardiaques et de la diminution de la pression sanguine. Par contre, on peut, d'après les recherches de Leonhard Hill [3], ne pas admettre que l'extensibilité des vaisseaux du cerveau soit modifiée par des influences nerveuses vaso-motrices. Indépendamment de l'influence de la circulation générale, l'extensibilité des vaisseaux, d'après cet expérimentateur, aurait, chez l'homme, à un moment déterminé, un degré invariable et elle influencerait, toujours de la même façon, la tension au niveau des parois vasculaires et la tension intra-cérébrale.

Chez l'enfant, chez qui l'élasticité est grande, il y a une plus faible tension vasculaire, mais une plus forte transmission de la pression intra-vasculaire aux parties voisines; chez les vieillards, au contraire, le défaut d'élasticité des parois vasculaires est la raison qui fait que la plus grande partie de la pression sanguine est supportée par la paroi vasculaire elle-même et qu'une faible partie seulement se transforme en tension intra-crânienne.

La tension des parois vasculaires est toujours égale à la différence entre la pression intra-vasculaire et la pression extra-vasculaire et est seulement influencée par la pression et la rapidité du courant sanguin.

(1) Voir Grashey. *Buchners Festschrift*, 1892.
(2) *Die Mechanik der Blutversorgung des Gehirns*, 1890.
(3) *Physiology and Pathology of Cerebral Circulation*, 1896.

Les conditions qu'on vient de passer en revue méritent d'être prises en considération quand on traite de l'anémie ou de l'hyperémie du cerveau. Mais, en dehors des modifications mentionnées du sang lui-même, des artères, des capillaires, des veines, il y a aussi d'autres conditions qui ont de l'importance. Ce sont celles du liquide céphalo-rachidien et de la lymphe cérébrale.

Comme on sait, il fut admis par Monroë, Abercrombie et Kellie, que le volume du sang dans le crâne est presque invariable, exception faite du volume du sang chez les enfants ayant des fontanelles béantes. Chez l'adulte, les modifications seraient impossibles, car le cerveau serait incompressible et il est enfermé dans le crâne, dont les parois sont dures et ne cèdent pas.

A l'encontre de cette opinion on a publié une série de faits et de recherches et il y a eu d'importants travaux à ce sujet. On a d'abord pris en considération, comme il convenait, l'importante découverte de Cotugno sur le liquide cérébro-spinal et l'on a vu dans ce liquide le grand régulateur de la pression intra-crânienne.

D'après les recherches de ces derniers temps, on doit distinguer la production du liquide céphalo-rachidien proprement dit et celle de la lymphe cérébrale. Si on considère la lymphe comme le produit de l'activité des organes, il faut admettre que dans le cerveau aussi l'issue de lymphe hors des capillaires de la substance cérébrale ne se fait pas à l'état normal en proportion plus notable que celle qui pourrait être reprise dans les voies lymphatiques et être enlevée par les vaisseaux lymphatiques dans les ganglions profonds de la nuque. Le liquide céphalo-rachidien n'a, par contre, aucun rapport direct avec la nutrition du cerveau, mais il joue le rôle d'une masse de remplissage et est produit par transsudation des vaisseaux du plexus choroïde pour passer à l'état normal dans les veines, surtout par les granulations de Pacchioni dans les sinus, probablement aussi directement par la dure-mère (Spina) et dans les veines du diploë (Cushing), dès que l'augmentation de sa production ou l'augmentation de tension le pousse dans les voies d'échappement. Si l'issue dans les veines est gênée, le liquide céphalo-rachidien passe par les vaisseaux lymphatiques.

On s'est souvent fait une idée erronée de l'état normal du liquide céphalo-rachidien en considérant ce qu'on trouve aux autopsies. Tandis que l'abondant liquide céphalo-rachidien qu'on trouve chez le cadavre est un phénomène cadavérique, Leonhard Hill a vu que la quantité de liquide, dans des conditions normales de pression, ne doit pas être beaucoup plus abondante que la synovie d'une articulation normale. Il ressort de ces remarques que, comme l'a montré Adamkiewicz, le liquide céphalo-rachidien, à l'état normal, ne peut pas jouer un rôle durable dans la pression cérébrale, et que, s'il le joue, il faut qu'il y ait une augmentation anormale de ce liquide.

Il n'est pas non plus sans intérêt qu'un si éminent observateur que Leonhard Hill se tienne à l'ancienne notion énoncée par Monroë-Kellie, pour qui, à l'état normal, la quantité de liquide céphalo-rachidien qui peut céder la place est très faible. De ces observations et recherches, dont on

vient de prendre connaissance, on conclut facilement combien est difficile la question de l'importance des changements de pression cérébrale dans les diverses conditions. Il faut ajouter que, d'après Kussmaul et Tenner, on ne peut pas tirer des autopsies des conclusions sur le contenu sanguin du cerveau, dès que le crâne est ouvert et que la pression atmosphérique agit sur les vaisseaux.

Si, de ce qui précède, on peut tirer la conclusion que l'hyperémie artérielle du cerveau ne doit pas être très importante, il n'en est pas de même de l'hyperémie veineuse, qui indique un ralentissement du cours du sang, une accumulation d'acide carbonique, une diminution de l'afflux du sang oxygéné, et souvent enfin une augmentation du liquide céphalo-rachidien. De même on comprendra qu'une diminution de l'afflux sanguin au cerveau doit causer une diminution du retour du sang avec accumulation d'un sang surchargé de produits d'échanges dans les capillaires et les veines. D'autre part, une anémie cérébrale peut aussi être provoquée au moment de l'acmé de la pression cérébrale due à l'hyperémie veineuse, qui a pour conséquence de vider les capillaires.

En partant des données énoncées, on comprend que les troubles de la circulation cérébrale puissent et doivent provoquer certains symptômes. Mais aussi on en peut conclure qu'ils peuvent être produits seulement par les troubles circulatoires qui sont en relation avec un obstacle au retour du sang par les veines. D'ailleurs, là aussi, il y a des différences très notables dans le degré et l'intensité des symptômes, selon les différentes causes qui peuvent entrer en jeu. A ce point de vue, on doit distinguer, en première ligne, les causes extra et intra-crâniennes.

Dans les causes extra-crâniennes, comme les maladies du cœur, les déformations de la cage thoracique, les affections pulmonaires, les goitres, etc., on ne verra pas apparaître de symptômes aussi sérieux que dans le cas de causes intra-crâniennes. On observe seulement ces symptômes qu'on désigne sous le nom de *symptômes latents* de compression cérébrale, tels que vertige, céphalée, bourdonnements d'oreilles, insomnie, agitation, fatigue, etc. Dans ces conditions, les différentes stases sanguines se compensent plus ou moins rapidement, le sang sorti du crâne par les émissaires, les anastomoses avec les veines du diploë, la veine ophtalmique, la condyloïdienne postérieure et par les communications avec les plexus spinaux internes, pouvant refluer dans le canal médullaire. De plus, le liquide céphalo-rachidien passe aussi par de nombreuses voies de résorption dans les sinus, le diploë, le canal médullaire, les gaines des nerfs cérébraux, de l'optique, de l'olfactif, et dans les vaisseaux lymphatiques profonds du cou.

Il est évident que plus seront interceptées ces voies d'échappement, comme, par exemple, dans les goitres profonds et volumineux, plus nettement se manifesteront les symptômes énumérés.

Les vrais symptômes, ceux qu'on considère comme des indices *manifestes* de la pression cérébrale se montrent, par contre, dans les compressions intra-crâniennes et se prononcent quand la pression extra-vasculaire du crâne dépasse l'augmentation de pression due à la stase dans les sinus et

les veines du cerveau jusqu'aux dernières divisions latérales. Au bout de plus ou moins longtemps, ce trouble circulatoire fait place à un état d'anémie. Mais cette anémie provoque une excitation du centre vaso-moteur, par suite de laquelle ainsi que par le fait de la compression des vaisseaux dans les parties périphériques du corps, la pression sanguine cérébrale est momentanément supérieure à la pression extérieure, jusqu'à ce que de nouveau le centre vaso-moteur entre en repos; alors la pression baisse et le combat « entre la vie et la mort » reprend à nouveau [1].

En rapport avec ces troubles circulatoires, qui commencent par une stase veineuse et finissent par une anémie, pour ainsi dire à retours périodiques, se manifestera le tableau symptomatique de la compression cérébrale.

Au début, à cause de la stase veineuse et de la dysdiamorrhysis dans les capillaires, il se produit des symptômes de trouble fonctionnel du cerveau à côté de symptômes de tiraillement des méninges; ce sont là les symptômes de la compression cérébrale latente.

Si la compression progresse jusqu'aux capillaires et aux artères, et s'il est survenu de l'anémie, alors souvent les symptômes de la compression cérébrale manifeste dépendent du siège de la compression.

Si la compression est locale, l'anémie peut être locale et persistante et peut donner lieu à des symptômes locaux de paralysie. D'autres fois, elle atteint plusieurs régions cérébrales et produit, par suite, un mélange de phénomènes d'excitation et de paralysie selon l'aptitude des centres à limiter l'afflux sanguin.

La compression devient-elle encore plus forte? Alors se montrent en première ligne des symptômes de paralysie et alors il y a perte complète de connaissance et extinction des fonctions de l'écorce cérébrale, et enfin la mort survient avec la chute de la pression sanguine.

On voit donc combien peut être différente la manière d'agir des modifications de la circulation cérébrale, dont les symptômes peuvent aller des plus légers, depuis ce qu'on appelle hyperémie active du cerveau, aux accidents sérieux, symptômes de compression cérébrale par hyperémie passive. On voit aussi que l'anémie cérébrale et ses symptômes marchent souvent de pair avec l'hyperémie et qu'il est souvent impossible de les séparer. Il y a cependant quelques cas où peut survenir une anémie qui est plus nettement primitive. Elle est due surtout à un apport défectueux de sang au cerveau. Comme cause de cette irrigation sanguine défectueuse, on peut incriminer chez l'enfant de fortes hémorragies, la paralysie du cœur, la dégénérescence du myocarde, une contraction défectueuse du cœur à la suite de la peur, de la colère, de la douleur.

Les symptômes peuvent être légers ou intenses. Les symptômes légers, qui surviennent d'une façon aiguë, répondent au tableau de la syncope; le malade sent un malaise, il sent que le sensorium se trouble, il se met à bâiller, à voir des mouches volantes, à éprouver des bourdonnements d'oreilles. La peau pâlit, se refroidit; quelquefois elle se couvre de sueurs

(1) Voir les expériences de Cushing.

froides. Les pupilles se resserrent. Le pouls est petit, fréquent, mou, souvent avec des intermittences; la respiration est irrégulière, suspirieuse. En général, cet accès syncopal dure quelques minutes, mais la durée peut aller jusqu'à une heure. Dans les anémies cérébrales aiguës, à la suite de fortes hémorragies, ces symptômes s'exagèrent; ils vont jusqu'à la complète perte de connaissance avec dilatation pupillaire et quelquefois convulsions généralisées.

En dehors de ces anémies aiguës, il y a aussi toute une série de formes plutôt chroniques, qu'on voit dans différentes maladies du sang ou après des hémorragies répétées. Ici les symptômes essentiels sont la céphalée, la somnolence, l'apathie, le vertige, la tendance syncopale, des bourdonnements d'oreilles, de l'affaiblissement de la mémoire, de l'insomnie, du malaise, quelquefois des hallucinations. Ces symptômes s'exagèrent dans la position debout et rétrocèdent quand le patient est couché.

Il faut faire une place un peu particulière à l'anémie aiguë du cerveau qui peut être la conséquence des états catarrhaux graves de l'intestin chez l'enfant, et qui fut décrite par Marshall Hall sous le nom d' « hydrocephaloïd disease », parce qu'il y a quelque ressemblance entre les symptômes observés ici et ceux de la méningite tuberculeuse qu'on appelait autrefois hydrocéphalie aiguë.

Dans la maladie hydrocéphaloïde, il s'agit manifestement de processus toxiques qui s'élaborent dans l'intestin. Elle appartient, par conséquent, à cette série de symptômes qui accompagnent ces affections graves de l'intestin. Cependant, il faut aussi naturellement faire jouer un rôle aux troubles circulatoires produits par l'affaiblissement des contractions cardiaques et par les modifications de la constitution du sang. Il sera donc toujours très difficile de déterminer les symptômes qu'il convient de mettre sur le compte de l'intoxication intestinale et ceux qui se rattachent à l'intoxication par l'acide carbonique du sang qui afflue au cerveau.

Cliniquement, on peut décrire un tableau morbide à peu près analogue au suivant : l'enfant, qui généralement a souffert depuis plusieurs jours d'une gastro-entérite grave, devient inquiet, s'agite, frotte sa tête sur le lit, ou l'enfonce dans les oreillers; les pupilles sont étroites, les globes oculaires attirés en haut; il y a de légers spasmes, des contractures des muscles de la nuque, et même des convulsions. Les membres supérieurs sont continuellement contracturés en flexion, les poings fermés; les membres inférieurs, eux aussi, sont raides, en extension, ou en légère flexion. Les vomissements continuent ou s'installent, s'ils n'existaient pas déjà; les selles deviennent souvent plus rares, quelquefois aussi se suppriment; en général elles ne sont pas très copieuses. Le pouls est accéléré, régulier et petit; la respiration est fréquente, souvent irrégulière, la température est à la normale ou au-dessous. Le cuir chevelu est distendu, la fontanelle antérieure est enfoncée, l'os occipital est glissé au-dessous des os pariétaux, les cheveux de l'occiput sont secs et rares. Enfin le malade tombe dans un état de sopor, de coma et de collapsus, avec ou sans convulsions, et il finit par mourir; dans d'autres cas, les symptômes rétrocèdent lentement.

[A. JOHANNESSEN.]

Pour ce qui est du traitement des troubles de circulation cérébraux, il est clair, par la description qui vient d'en être faite, qu'elle doit surtout consister dans le traitement de leurs causes. S'il y a des symptômes de compression cérébrale latente il faudra, par exemple, régler l'action du cœur ou traiter l'état emphysémateux, ou opérer une tumeur ou un goitre.

S'il y a déjà des symptômes de compression cérébrale manifeste avec pouls violent, plein, régulier, il y aura souvent intérêt à faire une émission sanguine, en particulier une saignée, en même temps qu'on évacuera le contenu de l'intestin, et que, par des narcotiques, on procurera un soulagement de la céphalée et de l'insomnie; dans ce but, les préparations bromurées seront particulièrement utiles.

Si la compression va jusqu'à produire l'anémie, s'il y a, entre autres symptômes, des phénomènes de paralysie du côté de la substance corticale ou du bulbe, il n'y a pas lieu de faire d'émissions sanguines. Il faut, dans ces cas, essayer de relever la pression et aider l'organisme dans sa lutte contre la si dangereuse compression cérébrale. C'est ce qu'on peut obtenir par la respiration artificielle, par la réplétion plus complète du cœur, qu'on réalisera grâce à une position convenable du corps, grâce au massage des extrémités maintenues relevées, grâce à la compression périodique et momentanée de l'abdomen et enfin grâce à la transfusion de solution saline physiologique. Enfin on a aussi essayé des médicaments, entre autres l'atropine à très petites doses, la digitale, l'hydrastis, le chlorure de baryum, la strychnine, la solution iodo-iodurée sodique, l'extrait surrénal.

Le traitement de l'anémie cérébrale aiguë consiste à donner au corps la position horizontale et à mettre, au besoin, la tête en position déclive. En outre, on prescrira des excitants; des excitations cutanées ont été efficaces, par exemple les affusions froides, les topiques sinapisés, la faradisation. Dans les cas rebelles on a essayé les inhalations de nitrite d'amyle. Dans les formes chroniques et dans l'hydrocéphaloïde il faudra combattre la maladie principale.

Hémorragies intra-crâniennes.— Les hémorragies intra-crâniennes chez l'enfant ne sont pas très fréquentes. En outre, plusieurs de ces hémorragies seront traitées dans d'autres chapitres de cet ouvrage. Nous pouvons donc nous contenter de résumer brièvement les points principaux de leur étude.

Les hémorragies peuvent se faire dans toutes les parties du cerveau. Le plus souvent, les hémorragies se font dans les méninges. Mais on voit assez souvent que les hémorragies à ce niveau s'étendent à d'autres parties du cerveau. Il est donc souvent impossible de diviser les hémorragies d'après leur siège.

Pour ce qui est de l'étiologie, on peut dire que les hémorragies traumatiques chez l'enfant sont les plus fréquentes. Elles sont causées, ou par une force qui a atteint directement la place contusionnée, ou bien par le contre-coup d'un traumatisme. Les hémorragies peuvent donc siéger dans les méninges, ou dans le cerveau lui-même; quelquefois aussi elles peuvent être centrales. La force qui a lésé le crâne ou la tête n'a pas besoin d'avoir produit une fracture du crâne pour provoquer des hémorragies abondantes

et étendues; mais il peut se produire un mouvement important de refoulement, qui donne lieu à une élévation aiguë de la pression, et à une énergique action du choc. De la sorte, on a d'abord des signes d'une forte commotion primitive, bientôt suivis par des signes de contusion locale étendue, qui, se présentant souvent plus tard sous l'aspect de volumineux kystes cérébraux, donnent encore l'idée de l'étendue de la destruction originelle[1]. De temps en temps on voit des cas où l'hémorragie se produit seulement un temps plus ou moins long après l'action du traumatisme.

Les symptômes qui résultent de ces hémorragies et que Kocher a décrits sous le nom de « compression cérébrale », Hirnpressung, se déduiront facilement de ce qui a été rappelé relativement aux troubles de la circulation du sang.

Il faut cependant ici insister un peu plus sur une forme d'hémorragie traumatique, sur les hémorragies qui se produisent pendant l'accouchement. Elles se voient surtout à la suite du travail de l'accouchement lorsqu'il est prolongé et difficile ou après l'usage du forceps, mais on peut aussi les voir au cours d'un accouchement normal, quand les vaisseaux sanguins de l'enfant sont particulièrement fragiles. On les a même observées dans les accouchements par le siège, dans les accouchements prématurés très rapides, et même chez un enfant qui avait été mis au monde par une opération césarienne. Enfin on les a vues aussi dans la compression du cordon ombilical ou lorsqu'il est enroulé et qu'il se produit ainsi de la stase cérébrale.

Les hémorragies siègent soit au-dessus, soit au-dessous de l'arachnoïde, ou autour du cerveau lui-même et s'étendent quelquefois jusqu'au canal médullaire. Elles sont uni ou bilatérales, parfois symétriques. Le sang est, au début, fluide, puis il se coagule; il peut être peu abondant ou au contraire très abondant et recouvrir une assez notable portion du cerveau, surtout de la convexité, quelquefois du cervelet et de la base; ces parties sont par là comprimées et dilacérées.

Si l'hémorragie n'est pas mortelle, le sang peut se résorber ou bien il se produit des processus de méningite ou d'encéphalite, allant d'une légère pigmentation et de fines adhérences jusqu'à la formation de kystes, de plaques, de cicatrices, de sclérose et de porencéphalie.

En rapport avec cet état anatomo-pathologique il y a des symptômes variables. Très souvent les hémorragies méningées sont une cause de mortalité du nouveau-né. L'enfant meurt « asphyxique ». Parfois il fait quelques respirations, mais il est cyanosé et froid. On voit survenir des convulsions et dans leur intervalle l'enfant reste somnolent. Il ne peut presque pas téter; le cri est faible; il y a rétention du méconium; il vomit et souvent il se montre des contractures; les convulsions deviennent fréquentes, la somnolence se change en vrai coma, la température est très basse (33 à 34° C.), et l'enfant meurt dans le cours de la première semaine.

Dans d'autres cas où l'hémorragie a été légère, la terminaison peut être la guérison complète. Mais alors même que l'enfant a dépassé ces premiers

(1) Voir Kocher. *Loc. cit.*, p. 320.

moments dangereux, il peut se montrer des troubles particuliers de l'intelligence, différents types de paralysie cérébrale infantile, surtout des formes diplégiques (Little, Sarah Mac Nutt).

Le diagnostic n'est pas toujours aisé et il est souvent impossible de distinguer l'état produit par une hémorragie méningée d'une atélectasie primitive du poumon ou de la débilité congénitale.

Marfan a, avec raison, appelé l'attention sur une ancienne remarque de Dugès, que les contractures dans les hémorragies méningées peuvent quelquefois simuler le tétanos du nouveau-né.

Le traitement doit être dirigé contre l'asphyxie. Chez les enfants plus âgés, il peut aussi y avoir des hémorragies dans les cas de diathèse hémorragique, de thrombose des sinus, de compression par tumeurs et exsudats méningés, de maladies infectieuses, telles que fièvre typhoïde, scarlatine, rougeole, septicémies aiguës et chroniques, athrepsie. Il y a un certain intérêt qui est attaché aux hémorragies de la coqueluche qui surviennent à la suite d'une quinte violente par rupture d'un vaisseau.

Dans les derniers temps, Muggia et Condio ont confirmé l'observation faite par Parrot, que le thymus est hypertrophié chez les enfants ayant des hémorragies méningées.

Comme on sait, la seule cause certaine d'hémorragie cérébrale *spontanée* chez l'adulte est la rupture des anévrismes miliaires décrits par Charcot et Bouchard, anévrismes qui sont dus à une affection chronique du système vasculaire, à une artério-sclérose. On a autrefois supposé que ces lésions n'ont presque jamais été observées dans l'enfance. Cependant, tout récemment, Simnitzky, attaché à l'Institut de Chiari, a montré qu'on rencontre assez souvent chez de jeunes sujets un léger degré de ces lésions.

L'importance de la syphilis dans la pathogénie des hémorragies cérébrales consiste aussi dans les dégénérescences vasculaires qu'elle engendre.

Les symptômes des hémorragies chez les enfants déjà grands, dans les cas où ils sont évidents, sont analogues à ceux qu'on observe chez l'adulte. Mais souvent ils restent latents ou se manifestent par des convulsions, des contractures, des vomissements, une respiration irrégulière ainsi que le pouls, du coma, très rarement des paralysies. Souvent ils aboutissent à la mort. Si l'enfant ne meurt pas, il peut rester de l'idiotie, des troubles de la parole et de l'ouïe, de l'épilepsie, des paralysies spasmodiques, un retard de la croissance.

Le traitement est peu efficace. On prescrira des purgatifs, des sinapismes, des lavements, une vessie de glace sur la tête, des sangsues derrière les oreilles, à l'intérieur, du calomel. Contre les paralysies à titre de reliquats on se trouvera bien du massage et de la gymnastique suédoise.

Méningites chroniques. — Les reliquats des processus inflammatoires des méninges, qu'on observe dans les affections atrophiantes et sclérosantes du cerveau, n'ont d'ordinaire aucun intérêt clinique. Mais ce qui a un intérêt clinique tout particulier, ce sont les méningites chroniques qui se produisent au cours de la syphilis, de la tuberculose, des suppurations.

Elles seront plus complètement décrites ailleurs et nous ne voulons par conséquent que les rappeler brièvement.

Sur le terrain hérédo-syphilitique, il n'est pas très rare de voir se développer la forme principale de la syphilis cérébrale, la méningite basilaire gommeuse avec sa néoformation d'un tissu de granulation riche en cellules et en vaisseaux. Plus rarement qu'à la base, ce processus peut se voir à la convexité, mais il peut ici comme à la base pénétrer dans la substance cérébrale.

Parmi les symptômes de la méningite basilaire il y a à mentionner : la céphalée, souvent associée à des vomissements, des vertiges, de la perte de connaissance, des convulsions généralisées, de la démence, des attaques de délire et de manie, souvent de la polydipsie et de la polyurie, enfin des paralysies, en particulier des nerfs optique et oculo-moteurs, quelquefois aussi d'autres nerfs crâniens; on remarque surtout la variabilité des symptômes, qui s'accentuent ou diminuent, et éprouvent de brusques modifications. Enfin viennent s'ajouter l'hémiplégie, l'hémianesthésie et l'aphasie. Dans la méningite de la convexité surtout, il n'y a de symptômes nets que lorsque la lésion porte sur des territoires corticaux donnant lieu à des troubles fonctionnels.

Le pronostic n'est pas mauvais. Le traitement est le traitement antisyphilitique.

La forme *tuberculeuse* de la méningite chronique se rencontre surtout à la convexité du cerveau, où il y a des portions plus ou moins étendues de la pie-mère qui sont épaissies, et renferment des masses caséifiées. Il y a généralement des adhérences avec la dure-mère et le cerveau.

La maladie n'est pas fréquente chez l'enfant. Elle peut être la seule localisation de la tuberculose dans le système nerveux central (méningite tuberculeuse en plaques) (Raymond).

Parmi les symptômes, il faut noter : l'épilepsie jacksonienne, des secousses douloureuses, de l'aphasie, du délire, des vertiges, tandis que les signes ordinaires de la méningite basilaire tuberculeuse font défaut.

La maladie semble susceptible de guérir (Schulze).

Le traitement est essentiellement chirurgical, quoique les résultats jusqu'à présent laissent encore à désirer.

La *forme suppurée chronique* de la méningite montre dans les méninges des adhérences épaisses, conjonctives, renfermant des foyers suppurés.

La maladie peut siéger à la base ou à la convexité et les symptômes dépendent de la localisation du processus.

Enfin les méningites séreuses peuvent prendre quelquefois une marche traînante, presque chronique (Hutinel).

Le diagnostic se fera par la ponction lombaire.

Il faut enfin mentionner une affection particulière, qui tient le milieu entre les hémorragies méningées et les méningites, la *pachyméningite hémorragique*.

Dans cette maladie on trouve, à la surface interne de la dure-mère,

surtout à sa convexité et souvent seulement d'un côté, des traînées de pseudo-membranes qu'on peut détacher, qui sont colorées en rouge ou brun par la matière colorante du sang, et qui souvent épaississent la dure-mère.

Si une assez forte hémorragie sépare des membranes épaisses, on est alors en présence de ce qu'on appelle *hématome de la dure-mère*, tumeur sanguine saillante vers la profondeur, de la forme d'un œuf, du volume du pouce à celui du poing, qui peut repousser fortement la substance cérébrale, et amener la mort avec le tableau de l'apoplexie. On voit là aussi que des épanchements sanguins, même volumineux, peuvent se résorber et laisser des kystes à parois épaisses et à contenu clair, blanchâtre.

La pachyméningite est rare chez l'enfant, elle se trouve surtout à l'âge de 1 à 4 ans. Elle survient au cours de maladies infectieuses aiguës, surtout de la rougeole, de la fièvre typhoïde, de l'érysipèle, de la pneumonie, de la tuberculose, de l'athrepsie, quelquefois aussi de la syphilis (Heubner).

La maladie peut rester latente chez des enfants affaiblis et déjà malades, ou bien le stade de pachyméningite peut être latent, et la maladie ne se traduit que par des symptômes d'hémorragie, des convulsions récidivantes et souvent mortelles. D'autres fois on peut distinguer plus ou moins nettement les deux stades de l'inflammation et de l'hémorragie.

Le diagnostic est difficile et il faut toujours penser aux méprises avec des tumeurs cérébrales, des méningites aiguës, la thrombose des sinus.

Si l'enfant survit à l'hémorragie, il reste souvent idiot, épileptique, aveugle, etc.

Le traitement ne comporte rien de très actif. Il est essentiellement dérivatif et palliatif. Contre les convulsions on emploiera les bromures ou le chloral.

VIII

SCLÉROSES CÉRÉBRALES

PAR A. RICHARDIÈRE
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *scléroses cérébrales*, on désigne les inflammations chroniques du tissu conjonctif de l'encéphale. Les scléroses cérébrales, dans leur forme primitive, sont des maladies nerveuses spéciales à l'enfance. Les scléroses cérébrales comprennent plusieurs variétés anatomiques, parmi lesquelles il faut distinguer tout d'abord les scléroses primitives et les scléroses secondaires. Les scléroses primitives sont des inflammations conjonctives, ordinairement suivies d'atrophie cérébrale, dont la cause est encore obscure, mais dont les lésions et les symptômes sont suffisamment caractérisés pour que le diagnostic anatomique et clinique en soit relativement facile. C'est aux scléroses cérébrales primitives que sera consacré exclusivement ce chapitre. Les scléroses cérébrales secondaires sont consécutives aux diverses lésions en foyer de l'encéphale. Elles sont la conséquence et souvent le mode de cicatrisation des foyers de ramollissement et d'hémorragie. Elles entourent et limitent les diverses tumeurs cérébrales (sarcome, cysticerque, etc.). Dans quelques cas plus rares, elles sont en rapport avec des plaques de méningite chronique. Les scléroses secondaires, ordinairement partielles et limitées, ne constituent pas une maladie déterminée. Ce sont des lésions cérébrales, dont l'étude doit être faite avec celle des maladies qui leur donnent naissance. Une troisième variété de lésions scléreuses du cerveau est constituée par les plaques de sclérose, observées dans la sclérose en plaques généralisée, qui est loin d'être rare chez les enfants (P. Marie). Nous ne faisons que mentionner cette variété, dont l'étude est traitée dans un autre chapitre (V. *Sclérose en plaques*).

Historique. — Les scléroses cérébrales, primitives ou secondaires, sont une des causes de l'atrophie cérébrale, avec laquelle leur description est restée longtemps confondue. La première description de la sclérose cérébrale paraît due à Pinel le fils (*Journal de Magendie*, 1822), qui considérait cette lésion comme une forme d'encéphalite. Les auteurs qui, dans la suite, signalèrent l'atrophie du cerveau avec sclérose, l'attribuèrent les uns à l'inflammation (Dugès, Cruveilhier, Lallemand); les autres à un arrêt de développement, à une agénésie cérébrale (Cazauvielh, Breschet, etc.). Un travail très important sur la matière est la thèse de Cotard sur l'atrophie cérébrale. Dans ce travail, fait sous l'inspiration de Charcot, la sclérose cérébrale est étudiée surtout comme cause d'atrophie cérébrale. En France, il faut encore citer le mémoire de Jendrassik et Marie sur l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire, la thèse de Richardière sur les scléroses encéphaliques de

l'enfance, les nombreux travaux de Bourneville et de ses élèves sur les diverses lésions scléreuses du cerveau, surtout dans leurs rapports avec l'idiotie. A l'étranger, les scléroses cérébrales ont été peu étudiées en tant que maladie autonome. Il faut cependant mentionner comme se rattachant à cette étude les travaux de Hadden, Samuel Gee (en Angleterre); ceux de Hammond sur l'athétose, de Kundrat sur la porencéphalie, de Henoch, de Strümpell sur la polioencéphalite aiguë des enfants.

Étiologie. — Les scléroses cérébrales sont des maladies de la première enfance. Les garçons et les filles y sont également sujets. Dans un certain nombre de cas, elles peuvent être congénitales, débuter pendant la vie fœtale ou apparaître aussitôt après la naissance. Plus souvent, elles datent des premières années de la vie. Leur maximum de fréquence est dans les trois premières années. Elles sont déjà rares après la quatrième année. Il n'existe pas d'observation authentique de début après la neuvième année. Le jeune âge des enfants qui en sont atteints, a fait incriminer la santé des parents. Parmi les causes invoquées dans cet ordre d'idées, une seule paraît bien établie, c'est le nervosisme, les tares nerveuses (hérédité nerveuse, alcoolisme, hystérie, épilepsie, vésanies). La syphilis héréditaire, accusée par J. Simon et par Moncorvo, a un rôle fort douteux. Son influence ne paraît s'exercer que sous forme de méningo-encéphalite avec sclérose. Encore cette forme, extrêmement rare, ne peut être considérée comme primitive, car la sclérose semble consécutive à la compression du cerveau par les plaques de méningite. Les scléroses cérébrales *congénitales* ont été attribuées à des traumatismes de la mère, à des émotions vives, à des chagrins prolongés pendant la grossesse, à l'albuminurie. Au moment de la naissance, la longueur inusitée du travail de l'accouchement, l'asphyxie par la durée prolongée de ce travail, les manœuvres obstétricales, par application de forceps, peuvent amener des lésions traumatiques du cerveau, qui ont été parfois suivies de sclérose de l'encéphale. Après la naissance, une cause de sclérose cérébrale se dégage nettement des observations de Marie et de celles de Richardière : c'est l'influence d'une maladie infectieuse quelconque dans les antécédents des enfants (rougeole, scarlatine, fièvre typhoïde, coqueluche, vaccine, etc.). Dans un certain nombre de cas, les symptômes de début de la sclérose cérébrale font leur apparition peu de temps après la terminaison d'une de ces maladies, quelquefois pendant leur convalescence.

Anatomie pathologique. — On distingue deux formes de scléroses primitives du cerveau : I. La sclérose lobaire atrophique; — II. La sclérose tubéreuse ou sclérose nodulaire.

I. Sclérose lobaire atrophique. — La sclérose lobaire peut être partielle, s'étendre à un lobe entier ou à plusieurs lobes et même envahir tout un hémisphère. Dans un assez grand nombre de cas, les lésions scléreuses sont limitées à un des hémisphères du cerveau. D'autres fois, elles envahissent des portions plus ou moins étendues des deux hémisphères, ordinairement alors sous forme de lésions symétriques. *La sclérose cérébrale partielle* est rare. Elle est plus ou moins circonscrite. Parfois elle est limitée à une circonvolution ou à un segment de circonvolution. Parfois elle envahit plu-

sieurs circonvolutions, soit des circonvolutions contiguës, soit des circonvolutions séparées par une plus ou moins grande étendue de tissu nerveux normal. *La sclérose cérébrale lobaire* s'étend à tout un groupe de circonvolutions formant un lobe cérébral (lobe frontal, sphénoïdal ou temporal). *La sclérose cérébrale* à forme hémisphérique occupe tout un hémisphère du cerveau, soit le droit, soit le gauche. Cette forme est peut-être la plus fréquente. L'hémisphère cérébral atteint par la sclérose diminue considérablement de poids et de volume. Le poids de l'hémisphère malade peut avoir à peine le tiers du poids de l'hémisphère sain (Marie). Il semble qu'en pareil cas, l'hémisphère sain subisse une sorte d'hypertrophie compensatrice, car son poids dépasse notablement le poids d'un hémisphère normal chez un enfant du même âge. La diminution de volume de l'hémisphère malade est due à la réduction de tous les diamètres (longitudinal, transversal et oblique). Il en résulte une atrophie en masse, une sorte de ratatinement général de l'hémisphère. La figure ci-dessus, communiquée par P. Marie, donne la représentation photographique de la lésion et montre bien le degré excessif que peut atteindre l'atrophie.

Sclérose cérébrale hémisphérique avec atrophie croisée du cervelet.

Dans quelques cas, la sclérose cérébrale est bilatérale; des portions plus ou moins étendues de substance cérébrale sont atteintes dans les deux hémisphères. Lorsque les lésions sont bilatérales, les parties sclérosées sont généralement symétriques. Brissaud voit dans cette symétrie des lésions un argument en faveur de leur origine vasculaire. Quelle que soit la forme des lésions scléreuses, elles ont leur maximum d'intensité dans les régions corticales du cerveau, qui semblent également leur foyer d'origine. Elles n'y restent toutefois pas localisées et souvent elles gagnent les noyaux gris centraux (corps opto-striés). La participation des corps opto-striés à la sclérose et à l'atrophie est assez fréquente, mais elle n'existe jamais à l'état isolé. Elle est toujours accompagnée de la sclérose d'une partie de l'écorce (Richardière).

Le cervelet est parfois intéressé isolément. Ses lésions sont identiques à celles du cerveau. Elles siègent surtout dans la substance grise périphérique. Le plus souvent le cervelet est lésé en même temps que le cerveau. Dans la sclérose lobaire unilatérale ou hémisphérique, l'atrophie du cervelet est également unilatérale et croisée par rapport à la lésion cérébrale (Turner).

Les parties du cerveau frappées par la sclérose présentent un aspect

remarquable. Les circonvolutions scléreuses sont plus petites qu'à l'état normal. Tous leurs diamètres sont diminués ; par suite leurs dimensions sont notablement réduites. Dans certains cas, elles peuvent ne pas dépasser 1 ou 2 millimètres d'épaisseur. On les a comparées à des feuilles de parchemin, à des lames de couteau (Calmeil). Il est rare que le volume soit assez réduit pour justifier une semblable comparaison. Le plus souvent c'est l'aspect des circonvolutions d'un cerveau qui a macéré longtemps dans l'acide nitrique. La surface des circonvolutions est lisse et unie. Exceptionnellement, elle paraît comme percée d'un grand nombre de trous, qui lui donnent vaguement l'aspect d'un bois vermoulu (Pozzi). La couleur du tissu sclérosé diffère peu de la couleur normale. Elle est parfois plus pâle, rappelant un peu la couleur de la sclérotique (Brissaud). La consistance des parties malades est dure et justifie la dénomination de sclérose donnée à la lésion. Pressées entre les doigts, les circonvolutions donnent la sensation du carton. Elles sont infiniment plus résistantes que le tissu cérébral de l'enfant dont on connaît la facilité à se laisser écraser. La consistance est d'ailleurs variable ; elle est en rapport avec l'intensité de la lésion scléreuse et la disparition du tissu nerveux (cellules et tubes nerveux). Elle varie depuis la consistance de la gomme élastique jusqu'à la consistance du tissu cartilagineux.

L'atrophie de la substance cérébrale peut être portée à un haut degré. Néanmoins, la forme générale du cerveau et la forme des circonvolutions sont conservées. Dans quelques cas extrêmes seulement, l'atrophie peut aller jusqu'à la disparition complète d'un certain nombre de circonvolutions. A leur place, il existe une dépression plus ou moins étendue qui met à nu soit le centre ovale, soit les ganglions centraux. Parfois même cette dépression communique avec les ventricules. Une semblable disposition des circonvolutions peut avoir pour conséquence une *porencéphalie* vraie ou fausse. Ajoutons que la porencéphalie est une lésion tout à fait exceptionnelle dans la sclérose primitive du cerveau. La sclérose et l'atrophie prédominent dans la substance grise. Toutefois, dans les lésions avancées, la substance blanche y participe également. Elle prend alors une coloration grisâtre qui permet difficilement de la distinguer de la substance grise et, dans ce cas, les deux substances, grise et blanche, paraissent confondues. Dans les scléroses cérébrales primitives, les *méninges* ne participent pas au processus morbide. Elles sont absolument saines. La pie-mère n'adhère pas aux parties sclérosées. Elle s'en détache même plus facilement qu'à l'état normal. L'arachnoïde n'est pas épaissie. Presque constamment, il existe une notable quantité de sérosité dans l'espace sous-arachnoïdien. Cet épanchement n'est pas le résultat d'une inflammation méningée : il reconnaît pour origine une sorte d'hydropisie *ex vacuo* ; le liquide épanché comble le vide produit par l'atrophie de la substance cérébrale.

La conformation extérieure du crâne est le plus souvent normale. Cependant, lorsque l'atrophie est très prononcée, le crâne peut être déformé au niveau de la lésion. Il s'aplatit en se modelant sur la surface des circonvolutions atrophiées. Quelquefois, il y a également déformation de la base du crâne (Wuillamier). L'épaisseur des os du crâne est quelquefois plus grande.

Les os sont éburnés et présentent des saillies anormales. Parfois, il y a retard ou absence dans l'ossification des fontanelles.

Lésions secondaires. — Lorsque la sclérose frappe les circonvolutions de la région psycho-motrice, elle produit des lésions dégénératrices analogues à celles qu'on observe à la suite de toutes les lésions de cette région. Ces dégénérescences secondaires portent sur le faisceau pyramidal, dans la capsule interne, le pédoncule cérébral, la protubérance, le bulbe et la moelle. Elles s'accompagnent d'une atrophie notable de la substance nerveuse. Enfin, dans presque tous les cas, les membres paralysés sont atteints d'une atrophie considérable qui porte sur les muscles, les tendons, les cartilages, les os, en un mot sur toutes les parties constituantes du membre paralysé.

Examen microscopique. — Les examens microscopiques ont été peu nombreux. La plupart concernent des cas remontant à un certain nombre d'années. A l'examen microscopique, même avec faible grossissement (s'il s'agit d'un cas de sclérose avancée), la disposition normale des différentes couches qui forment les circonvolutions est profondément troublée et méconnaissable. L'aspect particulier de la coupe tient aux altérations de la névroglie, à la disparition des éléments nerveux normaux et à la dilatation des vaisseaux et des gaines vasculaires. Le tissu de la névroglie est en état de prolifération intense et occupe la plus grande partie de la préparation. La névroglie, considérablement épaissie, se présente sous plusieurs aspects. Tantôt elle apparaît sous forme de travées rayonnantes multiples, contiguës les unes aux autres (P. Marie). Le centre de ces travées paraît être quelquefois un espace périvasculaire dilaté. D'autres fois, la névroglie épaissie forme une bande plus ou moins serrée, constituée par des fibres conjonctives ondulées. Quand la névroglie revêt cette disposition, l'aspect de la préparation microscopique est tel qu'il semble y avoir interposition d'une bande de tissu étranger à la constitution normale du cerveau (Richardière).

C'est aux altérations de la névroglie qu'est due l'atrophie de la substance cérébrale. La production des fibrilles conjonctives des travées et des fibres ondulées a, pour conséquence, la rétraction scléreuse du tissu et l'atrophie des éléments nerveux. Le processus est comparable, au point de vue de ses effets, à celui de la sclérose du foie dans la cirrhose atrophique.

Lorsque la sclérose est assez avancée, elle intéresse à la fois la substance grise et la substance blanche du cerveau. Toutefois la substance grise est toujours plus profondément atteinte et il semble bien que ses altérations soient les premières en date. Suivant Brissaud, la lésion débuterait dans la substance grise, par l'opacification de la névroglie au voisinage des capillaires. Les points primitivement lésés correspondraient à l'intervalle de la première et de la troisième couche de Meynert (Brissaud).

Dans l'épaisseur du tissu sclérosé de la névroglie, on rencontre ordinairement un certain nombre de cellules araignées et des corps granuleux en plus ou moins grande abondance, des corps amyloïdes (Mac Nutt).

Une particularité intéressante des coupes de sclérose cérébrale est la dilatation considérable des espaces périvasculaires. Cette dilatation est parfois assez avancée pour donner à la préparation l'apparence d'une sorte de

crible. Cette dilatation des espaces périvasculaires peut s'expliquer par la rétraction du tissu conjonctif qui, comme nous l'avons dit précédemment, paraît avoir les vaisseaux comme centre d'évolution. Elle peut encore s'expliquer dans l'hypothèse où les vaisseaux sont primitivement lésés (les lésions scléreuses ont leur maximum au niveau de leurs parois et dans leur voisinage immédiat). Cette deuxième hypothèse est en rapport avec l'épaississement considérable des parois des vaisseaux et la présence des fibres autour des plus fins capillaires du cerveau (Robin).

Éléments nerveux. — Le fait le plus important des lésions scléreuses du cerveau est la disparition des éléments nerveux (cellules et tubes), ou leur non-développement, quand la sclérose frappe le cerveau d'un nouveau-né. Dans le premier cas, les éléments nerveux sont comprimés et atrophiés par le développement du tissu fibrillaire rétractile. Les tubes nerveux sont fort peu nombreux. Les cellules nerveuses de l'écorce disparaissent parfois au point qu'il est impossible d'en trouver aucun vestige. D'autres fois, elles persistent en petit nombre avec des altérations variées (gonflement, état vacuolaire, atrophie simple) qui paraissent souvent précéder la disparition finale.

Corps granuleux. — Il faut mentionner la présence de nombreux corps granuleux disséminés dans le champ de la préparation. Ces corps granuleux siègent dans les parties des circonvolutions où la myéline est surtout abondante, c'est-à-dire dans la substance blanche. Ils sont encore particulièrement abondants dans la gaine lymphatique des vaisseaux.

La présence des corps granuleux, qui est caractéristique de la dégénérescence, montre que la lésion scléreuse est encore en voie d'activité.

Origine et nature des lésions de la sclérose cérébrale primitive. — Les lésions microscopiques étudiées ci-dessus répondent aux cas de sclérose ancienne. Pour avoir une idée nette de la nature de la lésion, il faudrait l'étudier à ses débuts et dans ses phases successives. Malheureusement les documents qui permettraient de fixer les différentes périodes par lesquelles passent ces lésions font à peu près complètement défaut. On peut admettre qu'il s'agit d'une véritable inflammation du cerveau. En effet, l'hypothèse qui faisait de la sclérose cérébrale un vice de conformation de la substance nerveuse du cerveau, une agénésie cérébrale, est peu admissible. Elle ne résiste pas aux arguments qui montrent que la sclérose cérébrale se développe souvent après la naissance et que son début est souvent marqué par des symptômes analogues à ceux du début des maladies inflammatoires du cerveau. Au point de vue de l'anatomie pathologique, l'examen microscopique des parties sclérosées montre qu'on est en présence d'une maladie le plus souvent encore en voie d'évolution. La présence des corps granuleux est particulièrement significative à cet égard. L'hypothèse d'une malformation de la substance cérébrale écartée, deux opinions sont en présence sur l'origine des lésions. Comme toute sclérose, la sclérose cérébrale peut être d'origine cellulaire ou d'origine vasculaire. L'origine cellulaire de la lésion est admise par Strümpell qui croit à une inflammation primitive des cellules nerveuses du cerveau. Pour cet auteur, la lésion primitive serait une polien-

céphalite diffuse analogue à la poliomyélite de l'enfance. Sans rejeter absolument l'origine cellulaire de la lésion, il est difficile d'admettre l'analogie qu'on a tenté d'établir entre la sclérose cérébrale primitive et la paralysie infantile. Les lésions cellulaires diffèrent, en effet, dans ces deux maladies. Alors que, dans la paralysie infantile, les cellules nerveuses de la moelle persistent pour la plupart et ne présentent que des altérations multiples du corps de la cellule, elles disparaissent le plus souvent d'une manière absolue dans la sclérose cérébrale. En second lieu, il est impossible de ne pas être frappé de l'absence des lésions dégénératrices du faisceau pyramidal dans la paralysie infantile et de l'existence presque constante des dégénérescences de ce faisceau dans la sclérose cérébrale.

Dans une deuxième théorie, la sclérose cérébrale du cerveau est une inflammation du tissu conjonctif de l'encéphale, qui a pour point de départ les vaisseaux. Cette opinion a été défendue par P. Marie[1]. C'est celle que nous avons adoptée, car elle nous semble rendre le mieux compte des lésions observées et de l'évolution des symptômes. Plusieurs faits plaident en faveur de cette théorie vasculaire. L'étiologie montre, en effet, que la sclérose lobaire du cerveau est souvent consécutive à une infection, qui se fait manifestement par l'intermédiaire de la voie sanguine. L'anatomie pathologique montre, dans les cas récents, une lésion constante des vaisseaux, et dans les cas plus avancés, une prédominance presque constante des lésions dans les tuniques vasculaires et dans le tissu périvasculaire *sclérosé, tubéreux ou nodulaire du cerveau* (Bourneville et Brissaud[2], J. Simon[3], Breckner[4]).

II. — Sclérose tubéreuse. — *Sous le nom de sclérose tubéreuse* du cerveau, Bourneville et Brissaud ont décrit une forme de sclérose primitive du cerveau, qui diffère de la sclérose lobaire par sa topographie et probablement aussi par sa nature. En effet, la nature inflammatoire de la sclérose tubéreuse est loin d'être démontrée. Pour Fürstner et Stühlinger, il s'agirait d'une production gliomateuse. La sclérose tubéreuse du cerveau est une sclérose disséminée, alors que la sclérose lobaire est une sclérose localisée. La sclérose tubéreuse se manifeste, à l'autopsie, par la présence, à la surface du cerveau, d'un nombre plus ou moins considérable de nodosités scléreuses disséminées. Le volume de ces nodosités varie du volume d'un pois à celui d'une petite noix. Leur nombre, en rapport avec leurs dimensions, varie de 4 à 10 ou 12. La forme sphérique est la plus fréquente. Quelques saillies scléreuses affectent la forme de bandes transversales. La couleur est plus pâle que celle de la substance grise normale. Les méninges n'adhèrent pas aux nodosités scléreuses. S'il y a parfois adhérence de la pie-mère avec la substance cérébrale, les adhérences existent au voisinage des nodosités et non à leur surface. La consistance des nodosités est dure, analogue à celle du caoutchouc. Elles ne se laissent pas déprimer par les doigts qui les pressent. La sensation donnée par ces nodosités est celle d'un tissu sclérosé à un haut degré. A la coupe du cerveau, on constate que les nodo-

(1) Jendrassick et Marie. *Arch. de physiol.*, janvier 1885.
(2) Bourneville et Brissaud. *Arch. de neurol.*, 1880.
(3) J. Simon. *Sclérose cérébrale des enfants*, 1884.
(4) Breckner. *Archiv. für Psych.* Berlin, 1882.

sités scléreuses sont superficielles. Elles dépassent à peine la couche de substance grise. La sclérose tubéreuse a pour siège de prédilection la surface grise du cerveau. Presque toujours, en même temps qu'à la surface du cerveau, on note la présence de nodosités scléreuses dans les corps opto-striés. A l'examen histologique des nodosités de la sclérose tubéreuse, Bourneville et Brissaud ont constaté que le tissu du nodule était formé d'une trame conjonctive épaisse, d'autant plus dense qu'on se rapproche de la superficie. La distinction est peu tranchée entre les parties malades et les parties saines. La transition est insensible. Les éléments nerveux qui ont disparu dans la nodosité scléreuse reparaissent sur les limites de la lésion. Les vaisseaux sont en très petit nombre dans les régions sclérosées. L'épaississement des parois vasculaires et la dilatation des espaces périvasculaires n'ont pas été notés.

Symptomatologie. — I. Sclérose lobaire atrophique. — La sclérose lobaire atrophique se manifeste cliniquement par des symptômes en rapport avec les lésions du système nerveux. Toutes ou presque toutes les fonctions dévolues au système nerveux central peuvent être profondément troublées. Le tableau clinique varie suivant l'étendue des lésions. Il varie aussi suivant leur topographie, et suivant les fonctions des régions du système nerveux atteintes par le processus scléreux. Dans beaucoup de cas la répartition des lésions détermine des formes cliniques spéciales. Ces formes au nombre de 4 ou 5 méritent d'être individualisées, car elles constituent les manifestations cliniques ordinaires de la sclérose cérébrale. Elles ont été connues les premières. Avant de présenter le tableau de ces formes cliniques, il est nécessaire d'analyser les symptômes que peuvent présenter les enfants atteints de sclérose lobaire du cerveau.

Modes de début. — Le début passe naturellement inaperçu chez les enfants dont la sclérose remonte à la vie intra-utérine. Dans cette variété de sclérose (sclérose congénitale), la maladie se reconnaît dans les premiers temps de la vie par l'existence d'une paralysie plus ou moins étendue, monoplégique, ou hémiplégique. La paralysie existait souvent au moment de la naissance, mais elle a pu rester méconnue par faute de surveillance de l'enfant. Quelquefois la paralysie est le seul symptôme; plus rarement, elle s'accompagne de convulsions localisées ou généralisées. En fait, dans la sclérose congénitale, l'affection se manifeste d'emblée par les symptômes de la sclérose lobaire confirmée. Chez les enfants, qui sont atteints après la naissance, le début se fait de plusieurs manières.

A. — Dans un certain nombre de cas (dans les cas qui ont été surtout étudiés par Strümpell), la sclérose lobaire débute à la façon d'une véritable maladie aiguë. Les enfants sont surpris presque brusquement sans phénomènes prodromiques. La maladie se manifeste tout d'abord par des symptômes généraux graves (élévation de la température, abattement, troubles digestifs, fréquents vomissements). L'atteinte portée au système nerveux est manifestée par des convulsions répétées ou par un coma plus ou moins profond. Les syncopes ne sont pas rares dans les premiers jours. Les convulsions ont souvent ce caractère d'être d'abord localisées aux extrémités pour se généra-

liser ensuite (Strümpell). Cette période de symptômes généraux peut durer de quelques jours à deux mois (Strümpell). A sa suite, ou pendant son cours, apparaissent des symptômes nerveux, en rapport avec la localisation des lésions. Ces symptômes sont essentiellement d'ordre moteur (Strümpell).

B. — Dans un deuxième groupe de faits la sclérose lobaire débute par des convulsions intenses et plus ou moins généralisées. Les enfants présentent de véritables crises d'éclampsie, séparées par des périodes d'état comateux. Lorsque les crises durent plusieurs jours, sans que la connaissance reparaisse dans l'intervalle des crises convulsives, il y a un véritable *état de mal*, fort difficile à distinguer de l'état de mal épileptique. La durée de cette période de crises convulsives est rarement inférieure à trois jours. Assez fréquemment, la durée en est beaucoup plus longue. Les convulsions peuvent être généralisées, ou unilatérales et même ne porter que sur un membre ou un segment de membre. Assez fréquemment, les convulsions, généralisées au début, se localisent plus tard à une moitié du corps ou à un membre. La marche des crises convulsives varie suivant les sujets. Il n'y a rarement qu'une seule crise convulsive. Le plus souvent les crises d'éclampsie du début sont suivies, à un intervalle plus ou moins éloigné, de nouvelles crises convulsives, qui se reproduisent pendant une grande partie de la vie. C'est pendant les crises du début ou à leur suite que les paralysies font leur apparition.

C. — Dans un troisième groupe de faits, le début est insidieux.

L'enfant est frappé de paralysie parfois d'une manière soudaine, parfois d'une manière lente. C'est par hasard, comme dans la sclérose congénitale, que les parents s'aperçoivent que l'enfant ne peut se servir d'un membre paralysé. Lorsque la paralysie frappe le membre inférieur, c'est souvent le retard ou l'impossibilité de la marche qui révèle la perte des fonctions motrices.

La période de début de la sclérose lobaire est une période critique. De l'intensité des symptômes et de la multiplicité des lésions, dépend le pronostic. Lorsque les symptômes généraux sont graves, la mort peut survenir pendant cette première période soit pendant l'évolution des symptômes décrits par Strümpell, soit dans l'état de mal. Lorsque l'enfant survit (ce qui est le cas le plus fréquent), les symptômes évoluent d'ordinaire avec une assez grande lenteur. Lorsque la maladie est arrivée à sa période confirmée, elle se manifeste alors par des symptômes nerveux et par des troubles trophiques.

Convulsions. — Un symptôme très important de la sclérose lobaire est la persistance fréquente des convulsions, qui ont presque toujours existé au début de la maladie. Après un temps d'arrêt plus ou moins prolongé, ces convulsions reparaissent et se présentent sous plusieurs formes. Dans une première forme, ce sont des crises convulsives qui rappellent les crises d'épilepsie vraie. Ces crises sont précédées d'*aura*, bien étudiée par Wuillamier. Lorsque l'enfant est assez grand ou a gardé assez d'intelligence pour accuser les sensations anormales de l'aura, il devine l'approche de la crise à un état de malaise général, dont il fait part à ses parents. Parfois l'aura consiste

dans une sensation d'engourdissement ou de fourmillement dans les membres paralysés. Les crises convulsives sont rarement précédées d'un cri initial. Sauf ce détail, elles rappellent la crise d'épilepsie vraie, dont elles ne paraissent différer que par des détails peu importants. Elles seraient rarement accompagnées de morsure de la langue et rarement suivies de l'émission involontaire des urines et des matières fécales (P. Marie). Dans cette forme de crises convulsives, la connaissance est abolie. Les crises convulsives sont parfois suivies de stertor et de coma. D'autres fois, leur terminaison est brusque ; le coma fait défaut. Une fois les mouvements convulsifs terminés, l'enfant reprend ses occupations ou ses jeux interrompus, comme si rien d'anormal ne s'était passé. Dans une quatrième forme, les crises convulsives sont localisées et rappellent les crises d'épilepsie jacksonnienne. Les convulsions sont limitées au membre paralysé, ou, tout au moins, débutent par ce membre et y restent prédominantes. Dans quelques cas, les crises convulsives, à forme jacksonnienne, peuven tprendre la forme de spasmes limités à un segment de membre. Chez quelques enfants, les crises d'éclampsie, simulant l'épilepsie, alternent avec les crises convulsives à forme jacksonnienne.

La fréquence des crises convulsives est fort variable suivant les sujets. Tantôt elles apparaissent à intervalles très rapprochés, tantôt elles sont espacées par de longues périodes de calme. D'une façon générale, leur apparition n'est réglée par aucune loi; elles se montrent sans cause appréciable. Il semble cependant qu'elles soient notablement influencées par les changements survenant dans l'organisme de l'enfant. Les maladies de l'enfance, qui s'accompagnent d'une fièvre intense, peuvent provoquer ces crises (Richardière). Chez les filles, l'apparition des règles provoque souvent des séries de crises convulsives. Avec les années, les crises convulsives peuvent s'espacer et devenir de plus en plus rares. Néanmoins, elles restent toujours redoutables; elles peuvent en effet reparaître, alors qu'on les croyait terminées, prendre la forme d'accès subintrants et causer la mort dans l'état de mal.

Paralysies et contractures. — Les paralysies peuvent survenir dès le début de la maladie, pendant les crises convulsives initiales, ou se montrer seulement pendant les crises suivantes. Exceptionnellement, elles peuvent être assez tardives et n'apparaître que plusieurs mois après le début. La localisation de ces paralysies est variable et en rapport avec la topographie des lésions cérébrales. La paralysie peut être complète et intéresser les quatre membres avec les muscles de la face et les muscles de la nuque. Sa variété la plus fréquente est la forme hémiplégique (hémiplégie spasmodique infantile). Cette forme diffère peu de l'hémiplégie cérébrale des adultes au point de vue de la localisation des symptômes. Le membre supérieur et le membre inférieur sont intéressés à un degré inégal. Le membre supérieur est toujours le plus atteint. Dans les membres paralysés, certains groupes musculaires sont généralement plus atteints que les autres. Dans le membre supérieur, la paralysie frappe de préférence les muscles radiaux, et dans le membre inférieur, le groupe du sciatique poplité externe (Gaudard). La face est intéressée par la paralysie des muscles innervés par le facial inférieur.

Dans une autre variété, la paralysie porte sur deux membres symétriques. Les membres supérieurs ou les membres inférieurs sont frappés simultanément (diplégie cérébrale). Enfin, dans quelques cas, un seul membre peut être touché soit complètement, soit seulement dans quelques groupes musculaires.

La paralysie est un symptôme presque constant de la sclérose lobaire. Son absence n'a été notée qu'une seule fois (Richardière). La paralysie est d'abord flasque, puis bientôt accompagnée de contracture. Au bout d'un court espace de temps que Brissaud fixe à 15 jours, au maximum, les phénomènes prémonitoires de la contracture apparaissent. Les réflexes tendineux s'exagèrent; le phénomène du pied devient appréciable. La contracture est la règle de la paralysie, presque invariablement spasmodique (paralysie spasmodique de l'enfance). Les contractures ont le même siège et les mêmes variétés de formes que la paralysie. Elles sont totales, hémiplégiques, paraplégiques, monoplégiques ou segmentaires. Les contractures de la sclérose cérébrale sont assez souvent variables, plus intenses à certains moments qu'à d'autres. Elles sont souvent exagérées par l'attouchement de la peau, par le simple contact de l'air. Elles persistent pendant le sommeil naturel ou chloroformique.

État des réflexes. — Les réflexes sont exagérés dans les membres contracturés. Cependant cette règle n'est pas absolue : parfois les réflexes tendineux restent normaux ou à peine plus marqués qu'à l'état normal, même avec des contractures assez accentuées. L'exagération des réflexes est surtout intense chez les enfants atteints d'hémiplégie spasmodique.

Athétose. — L'athétose est fréquente dans la sclérose lobaire. Ses rapports avec l'atrophie cérébrale ont été signalés par Oulmont dans sa thèse et confirmés depuis par un grand nombre d'auteurs (Jendrassick et Marie, Richardière, Blocq, Brissaud, Audry). On observe deux formes d'athétose : l'athétose double et l'hémiathétose. L'hémiathétose accompagne ordinairement le syndrome hémiplégie. Tantôt l'hémiathétose est classique; tantôt il y a plutôt mouvements athétosiques qu'athétose vraie. Les mouvements figurent bien le sens général des mouvements athétosiques, mais ils peuvent s'en écarter assez pour que le diagnostic soit d'une réelle difficulté et qu'ils puissent être confondus avec les mouvements de la chorée chronique. On peut cependant les distinguer le plus souvent par l'absence de contracture dans la chorée chronique (Huet). L'athétose double existe souvent sans paralysie. Elle se caractérise par deux symptômes principaux : 1° un état de contracture ou mieux de contraction permanente des membres, ordinairement généralisée. Cette contracture n'est pas très prononcée : les membres se laissent assez facilement redresser et replacer dans leurs positions normales, à la condition qu'on déploie une certaine force; 2° les mouvements athétosiques, plus ou moins généralisés, plus ou moins intenses.

Malgré l'état de contraction généralisée des membres dans l'athétose, due à la sclérose cérébrale, les réflexes tendineux restent normaux.

Atrophie. — L'atrophie est presque constante dans tous les membres frappés de paralysie, par le fait de la sclérose cérébrale. Cette atrophie est

généralement précoce, et paraît dans les premiers mois qui suivent la paralysie. Elle a été attribuée soit à un trouble trophique direct, soit à un arrêt de développement. L'atrophie porte sur toutes les parties constituantes du membre (muscles, squelette). Elle peut s'étendre à la face, au crâne, à la moitié latérale du tronc (quand la paralysie est hémiplégique). Elle peut même atteindre certains organes (œil, oreille, testicule). L'atrophie de la mamelle du côté paralysé est assez fréquente (P. Marie). Föster, qui a étudié très complètement l'atrophie qui accompagne les paralysies par sclérose cérébrale, affirme que cette atrophie n'est jamais considérable. La différence de volume des masses musculaires du côté sain et du côté paralysé serait rarement supérieure à 1 cent. 1/2 (Föster, Gaudard). Avec l'atrophie des membres, on a signalé quelques troubles trophiques de la peau (augmentation d'épaisseur de la peau du côté malade, sueurs visqueuses abondantes, état de lividité et de refroidissement de la peau des membres).

Réaction électrique. — Les réactions électriques ont toujours été trouvées normales, aussi bien pour les courants faradiques que pour les courants galvaniques. Tous les auteurs, sauf Hadden, ont noté l'absence de réaction de dégénérescence.

Sensibilité générale. — La sensibilité générale est presque toujours intacte dans tous ses modes. Les troubles de la sensibilité qui ont été observés dans l'hémiplégie spasmodique de l'enfance par Norris-Walfenden et par Wallenberg se rapportaient presque certainement à des hémiplégies spasmodiques, ayant une autre cause que la sclérose cérébrale. Dans tous les faits relevés par Richardière dans sa thèse, la sensibilité générale était absolument intacte.

Sensibilités spéciales. Œil. – Il n'en est pas de même de l'état de la vision. Les yeux, en effet, peuvent être touchés de plusieurs manières. Il peut y avoir strabisme d'un seul ou des deux yeux par paralysie ou par contracture des muscles de l'œil. Dans l'œil lui-même, on a noté l'atrophie du nerf optique et la choroïdite disséminée (Hammond, Goodhart).

Oreille. — Wallenberg, cité par P. Marie, a constaté dans 3 cas la diminution de l'ouïe du côté paralysé. Les troubles de la vision et de l'audition, quand ils existent, doivent être attribués à une lésion de l'encéphale, car, dans aucun cas, on n'a noté de lésions scléreuses des nerfs.

Intelligence. — L'intelligence des enfants atteints de sclérose cérébrale peut être normale. Le cas est rare. Le plus souvent elle est inférieure à la moyenne ordinaire. Les facultés psychiques se développent avec lenteur, l'éducation exige beaucoup de temps et de patience. De plus, les enfants atteints de sclérose, comme presque tous les enfants qui ont une tare cérébrale, ont un caractère difficile : ils sont violents, sujets à l'emportement. Ces enfants sont arriérés, imbéciles ou idiots. Dans quelques cas rares, la sclérose cérébrale est une cause d'arrêt complet du développement intellectuel. Plusieurs causes expliquent les troubles de l'intelligence. La plus importante est la localisation de la sclérose dans les circonvolutions frontales. Une autre cause paraît tenir à l'âge où l'enfant a été frappé par la maladie. Plus l'enfant est près de sa naissance, au moment où les premiers symptômes

font leur apparition, plus il y a lieu de craindre que l'intelligence ne se développe pas ou se développe insuffisamment. La fréquence des crises d'éclampsie est encore une cause de troubles intellectuels. Même dans les cas favorables, dans lesquels l'intelligence se développe à peu près normalement, il y a toujours au moment de la première période un trouble profond des fonctions intellectuelles. Ce n'est que plus tard que l'intelligence restée momentanément stationnaire reprend son développement interrompu. Quand la sclérose cérébrale se manifeste chez des enfants d'un certain âge, dont l'intelligence avait déjà subi un certain développement, il peut y avoir perte complète des notions acquises antérieurement. L'éducation doit être refaite complètement. La nécessité de la rééducation existe souvent pour la parole. Les enfants qui parlaient ou qui commençaient à parler perdent complètement la faculté du langage. L'aphasie est le plus souvent momentanée. Lutaud a remarqué que l'aphasie persistante ne s'observait jamais chez les enfants restés intelligents. La faculté du langage persiste, quel que soit le siège de la lésion et quel que soit l'hémisphère lésé. Lorsque le cerveau gauche est lésé au niveau de la 3e circonvolution frontale, les enfants parlent avec leur cerveau droit. Lorsque les lésions occupent symétriquement les 3es circonvolutions frontales gauche et droite, le langage semble devenir fonction d'une autre partie du cerveau; les circonvolutions cérébrales sont, dans la première enfance, assez peu différenciées au point de vue des localisations pour que la suppléance soit facile.

Déformations crâniennes. — Les os du crâne gardent ordinairement leur forme normale; le plus souvent, la conformation extérieure du crâne n'est pas altérée. Dans quelques cas cependant, on a noté des enfoncements du crâne, avec aplatissement des bosses frontales ou occipitales, qui paraissent en rapport avec l'atrophie et la rétraction scléreuse de l'encéphale. Dans les scléroses des lobes occipitaux, dont les symptômes sont obscurs et nullement significatifs, l'aplatissement des bosses occipitales a une réelle importance pour le diagnostic.

Symptômes généraux. — Au début, la fièvre a été notée dans quelques observations; Strümpell, en particulier, a signalé une élévation de température dans la première période. Plus tard, la fièvre fait défaut. On ne l'observe que d'une façon tout à fait passagère chez certains enfants pendant les crises éclamptiques intenses et prolongées. Les seules sensations douloureuses, accusées par les enfants, consistent dans des maux de tête. La céphalée précède et suit souvent les crises éclamptiques. Cependant, elle peut se montrer en dehors de ces crises, et avoir chez quelques malades une grande intensité.

Marche. Durée. Terminaisons. — La marche de la sclérose lobaire du cerveau ne présente pas de cycle régulier. Quelquefois, à sa première période, la maladie a les caractères d'une affection aiguë du système nerveux. Plus souvent, le début est lent et insidieux : plusieurs semaines, plusieurs mois sont nécessaires pour que tous les symptômes soient réunis. Après cette période de début, commence une période pendant laquelle la maladie est caractérisée par des paralysies, presque toujours spasmodiques, l'atrophie

des parties paralysées et des crises d'éclampsie plus ou moins espacées. Cette deuxième période a une durée indéterminée. Les symptômes de paralysie, de contracture et d'atrophie qui la caractérisent sont incurables. Ils persistent jusqu'à la mort. La sclérose cérébrale tue quelquefois à la première période; le plus souvent alors la mort arrive dans l'état de mal éclamptique.

Pendant la deuxième période, la mort est exceptionnellement causée par la maladie. Dans quelques cas seulement, elle a pu être provoquée par une série de crises convulsives particulièrement intenses et prolongées. Dans l'immense majorité des cas, la mort est due à une maladie intercurrente, sans rapport avec les lésions du cerveau. Lorsque la paralysie est bien localisée, à forme hémiplégique ou monoplégique, la durée de la vie n'est ordinairement pas abrégée. Un certain nombre de sujets atteints de cette forme de sclérose atteignent une vieillesse avancée.

Formes de la maladie. — Après avoir énuméré les symptômes de la sclérose cérébrale, il faut maintenant montrer leur groupement, d'où résultent un certain nombre de formes morbides. On peut distinguer 4 formes cliniques : A. — La forme hémiplégique (hémiplégie spasmodique des enfants); B. — La forme diplégique; C. — La forme monoplégique; D. — La forme athétosique.

A. — *Forme hémiplégique.* — La forme hémiplégique est la plus fréquente. Elle répond anatomiquement à la sclérose localisée aux circonvolutions de la région rolandique, avec extension aux fibres de la capsule interne et dégénérescence du faisceau pyramidal. Cette forme réalise le type clinique bien connu de l'hémiplégie spasmodique de l'enfant. La paralysie occupe le membre supérieur, le membre inférieur et les régions de la face innervées par le facial inférieur. Rarement la paralysie est complète. Presque toujours elle est plus marquée au membre supérieur qu'à l'inférieur. Aussi la marche est généralement possible avec claudication. Cette hémiplégie est compliquée d'une contracture, toujours assez forte. Au membre supérieur, la flexion domine : l'avant-bras est fléchi sur le bras et rapproché de l'axe du corps; les doigts sont fléchis dans la paume de la main. Au membre inférieur, le genou est largement fléchi et le pied a l'attitude du pied bot varus équin. L'exagération des réflexes existe toujours avec cette contracture. Les déformations des membres sont exagérées par l'atrophie, qui frappe les membres et quelquefois même la partie latérale du tronc. L'atrophie porte à la fois sur la longueur et sur le volume. Nous avons dit qu'elle frappait les muscles, les os, en un mot toutes les parties constituantes des membres.

B. — *Forme diplégique ou paraplégique.* — Dans la forme diplégique, la paralysie spasmodique frappe deux membres symétriques : les deux membres supérieurs ou les deux membres inférieurs. Cette forme est en rapport avec des lésions scléreuses doubles et symétriques. La forme diplégique est très rare. Aux membres inférieurs, elle simule la contracture paraplégique, décrite sous le nom de maladie de Little. A notre avis, la maladie de Little (syndrome en réalité) est probablement quelquefois fonction de la sclérose cérébrale.

C. — *Forme monoplégique.* — Dans la forme monoplégique, un seul

membre est atteint. La paralysie spasmodique frappe avec une égale fréquence le membre inférieur et le membre supérieur. Dans quelques cas, la paralysie est tout à fait partielle, localisée à un seul groupe musculaire des membres, de la face ou du tronc; elle peut être limitée aux extrémités des membres. Les paralysies localisées, comme les paralysies plus étendues, s'accompagnent de contracture et d'atrophie.

D. — *Forme avec athétose.* — La forme de sclérose cérébrale, qui se manifeste par l'athétose, semble différer notablement des formes spasmodiques étudiées précédemment. Dans cette forme, la paralysie fait défaut. Il existe un état de contracture ou plutôt de contraction musculaire généralisée. Avec cette contracture généralisée, les réflexes ne sont pas exagérés. L'atrophie fait défaut. Les membres ont leur développement normal. L'intelligence est en général suffisamment développée. La forme avec athétose est surtout caractérisée par les mouvements d'athétose appréciables aux mains, aux pieds et parfois à la face. La localisation et la nature des lésions dans la forme avec athétose sont encore mal connues. Il paraît cependant rationnel d'attribuer le plus souvent l'athétose double à la sclérose cérébrale (Richardière, Blocq).

II. — Sclérose tubéreuse. — Dans la sclérose tubéreuse, l'intelligence est beaucoup plus atteinte que dans la sclérose lobaire. Les troubles des fonctions psychiques vont souvent jusqu'à l'imbécillité ou à l'idiotie complète. Aussi la description de cette forme de sclérose cérébrale se confond ordinairement avec celle de l'idiotie. La sclérose tubéreuse se manifeste dès les premiers mois de la vie par des convulsions très intenses. Ces convulsions se répètent fréquemment et durent pendant toute la vie de l'enfant. L'absence de développement intellectuel est la règle chez les enfants qui en sont atteints. Ce ne sont pas seulement des enfants arriérés, comme le sont quelquefois les enfants atteints de sclérose lobaire; ce sont le plus souvent des imbéciles ou des idiots. Avec le trouble des fonctions intellectuelles, il existe des paralysies avec ou sans contracture. Dans un type assez fréquent, la paralysie avec contracture occupe les 4 membres. Les enfants meurent souvent en bas âge, emportés par une crise d'éclampsie ou d'épilepsie vraie.

Diagnostic de la sclérose lobaire. — Le diagnostic de la sclérose lobaire est basé sur le début fréquent par des crises convulsives, sur la persistance de ces crises pendant un temps souvent assez long, sur les paralysies presque toujours spasmodiques à localisation variable, sur l'intégrité de la sensibilité générale, et sur les troubles intellectuels (inconstants). L'ensemble de ces symptômes permet assez souvent un diagnostic précis de la nature de la maladie. Les maladies, avec lesquelles la sclérose lobaire du cerveau peut être confondue, sont différentes à la première période de la maladie ou à sa période d'état. Au début, la sclérose lobaire peut, à la première période surtout, être confondue avec la paralysie infantile et la méningite tuberculeuse. Avec la paralysie infantile, la confusion est assez facile quand la sclérose lobaire débute brusquement par la forme et les symptômes de maladie aiguë (tels sont les cas décrits par Strümpell). Dans les deux maladies, il peut y avoir des convulsions au début. Toutefois, dans la paralysie infantile, il est rare que ces convulsions soient accompagnées de

perte de connaissance et qu'elles se reproduisent ; dans la sclérose lobaire, au contraire, la perte de connaissance et la persistance des convulsions sont la règle. Plus tard, les deux maladies déterminent des paralysies. Dans la paralysie infantile, la forme hémiplégique est rare, exceptionnelle même. Le plus souvent, les paralysies sont disséminées et frappent isolément divers groupes musculaires. Les paralysies de la poliomyélite de l'enfance sont flasques, sans contracture, sans exagération des réflexes. Les réactions électriques, normales le plus souvent dans la sclérose cérébrale, sont profondément modifiées dans la paralysie infantile, dans laquelle la réaction de dégénérescence est constante et où toute excitabilité électrique peut être abolie.

La méningite tuberculeuse présente, parmi ses symptômes, des convulsions fréquentes, souvent répétées, des paralysies plus rares, parfois à type monoplégique, exceptionnellement à type hémiplégique. Elle pourrait donner lieu à une méprise, si elle n'était pas reconnaissable à ses symptômes généraux, aux troubles digestifs (vomissements et constipation), à l'état du pouls, à la rétraction du ventre, aux troubles oculaires, etc.

Lorsque la sclérose cérébrale est arrivée à sa deuxième période, son diagnostic différentiel varie suivant sa forme clinique.

La forme avec athétose double est facile à diagnostiquer. L'athétose ne peut guère être confondue qu'avec la chorée chronique : elle s'en distingue assez facilement par la régularité des mouvements anormaux, par leur tendance à figurer certaines attitudes connues. L'athétose double se reconnaît encore à l'état de contracture ou mieux de contraction généralisée, qui fixe les membres dans des positions presque immuables. Le syndrome athétose est facile à diagnostiquer. Sa cause, d'autre part, ne peut être cherchée que dans une double lésion cérébrale, et, dans l'espèce, la maladie qui détermine le plus souvent des lésions cérébrales doubles est la sclérose cérébrale. Aussi y a-t-il de grandes probabilités pour que l'athétose double puisse être rapportée à la sclérose cérébrale. Néanmoins il ne s'agit que d'un diagnostic de probabilité ; des réserves sont encore nécessaires en faveur de l'hypothèse d'une double lésion cérébrale (hémorragie, ramollissement). Par contre, l'hémiathétose est le plus souvent due à une lésion cérébrale autre que la sclérose. Les causes les plus ordinaires sont le ramollissement cérébral, la porencéphalie, etc.

La forme de sclérose qui réalise le type de l'hémiplégie spasmodique de l'enfance est facile à diagnostiquer, comme syndrome. Son origine est, par contre, fort difficile à établir. Une tumeur cérébrale pourrait produire l'ensemble symptomatique de l'hémiplégie spasmodique de l'enfance. Toutefois, les tumeurs cérébrales sont rares dans l'enfance, encore plus rares sont celles qui, par leur localisation, pourraient amener une hémiplégie. Il est peu vraisemblable qu'une hémiplégie due à une tumeur cérébrale s'accompagne de contracture et d'atrophie. Seules, les convulsions sont fréquentes dans les deux maladies : dans l'une (la sclérose cérébrale), elles sont plutôt généralisées ; dans l'autre, elles sont au contraire ordinairement localisées. Ajoutons encore que les tumeurs cérébrales s'accompagnent très fréquemment de vomissements et de troubles de la sensibilité qui manquent dans les scléroses du cerveau.

L'hystérie infantile peut déterminer une hémiplégie. Mais l'atrophie, si elle existe, diffère de l'atrophie de l'hémiplégie spasmodique. C'est une atrophie qui porte surtout sur les masses musculaires et sur le volume des membres. Il est tout à fait exceptionnel que les os soient atrophiés et surtout qu'ils soient atrophiés dans le sens de leur longueur. L'arrêt de développement suffit, dans la moyenne des cas, pour distinguer l'hémiplégie spasmodique de l'hystérie infantile avec paralysie. L'hystérie est d'ailleurs d'une extrême rareté, à l'âge où les enfants sont frappés par la sclérose, c'est-à-dire avant la 6e ou la 7e année. Le diagnostic différentiel de l'hémiplégie spasmodique est donc relativement facile. Mais cette hémiplégie est un syndrome qui peut reconnaître plusieurs causes : hémorragie ou ramollissement du cerveau, porencéphalie, kyste cérébral, sclérose lobaire.

Est-il possible de reconnaître l'hémiplégie due à la sclérose? Le plus souvent, le diagnostic étiologique est impossible ou tout au moins reste problématique. A cet égard le mode de début, bien précisé par les parents, peut donner des renseignements importants : c'est ainsi que le début par des convulsions répétées, accompagnées quelquefois par des signes de maladie aiguë, l'apparition tardive de l'hémiplégie, la persistance de l'éclampsie et les troubles de l'intelligence sont évidemment plus en rapport avec une sclérose qu'avec toute autre lésion de l'encéphale. *La forme paraplégique* donne plutôt l'idée d'une affection médullaire que d'une affection cérébrale et peut être confondue avec un mal de Pott. Le mal de Pott se reconnait aux troubles de la sensibilité qui sont presque constants, aux troubles de la vessie et aussi à l'existence d'une gibbosité et d'abcès par congestion.

Il est à peu près impossible de différencier cette forme des paraplégies spasmodiques du tabes dorsal, de la maladie de Little, dont, à notre avis, la sclérose lobaire peut vraisemblablement réaliser une des formes.

Pronostic. — La sclérose du cerveau peut entraîner la mort des enfants à son début et un peu plus tard dans les quelques mois qui suivent ses premières manifestations. Le plus souvent la mort est en rapport avec l'intensité et la durée des convulsions et arrive dans l'état de mal. Si la mort par sclérose du cerveau n'est pour ainsi dire pas mentionnée dans la statistique mortuaire des maladies de l'enfance, il est vraisemblable que cette omission tient à ce que le plus grand nombre des morts par sclérose du cerveau figure à la rubrique méningite (P. Marie). En réalité, les dangers de mort sont relativement peu grands et la gravité des scléroses du cerveau tient aux infirmités qu'elle détermine et aux arrêts de développement, qui sont sa conséquence ordinaire. Ces arrêts de développement, tant intellectuels que physiques, sont d'autant plus redoutables et importants que l'enfant est en bas âge. Aussi la sclérose congénitale est-elle particulièrement grave. Dans les cas favorables, l'atrophie ou plutôt l'arrêt de développement porte surtout sur les membres. L'intelligence, après un temps d'arrêt, peut prendre un développement normal et égaler celle d'un sujet sain. Un résultat aussi favorable n'est pas à espérer pour l'arrêt de développement des membres. La paralysie spasmodique est incurable, aggravée par l'atrophie. Néanmoins, la paralysie est rarement complète et plus souvent, le sujet peut exécuter un certain nombre de

mouvements. Il peut surtout marcher, ce qui a une importance capitale. Dans un certain nombre de cas, la persistance des convulsions assombrit le pronostic pendant de longues années. Fort heureusement, ces convulsions vont presque toujours en s'espaçant et finissent par disparaître complètement entre 30 et 40 ans (Wuillamier).

Traitement. — Dans la première période et surtout au début, il est indiqué de traiter la sclérose cérébrale comme une maladie inflammatoire du cerveau. Dans ce but, les grands bains tièdes, les sangsues derrière les oreilles, les ventouses scarifiées à la nuque peuvent être utilement employés. Lorsque à cette période, il y a de violentes crises d'éclampsie inquiétantes pour la vie de l'enfant, les antispasmodiques à haute dose, le chloral en lavement, le bromure de potassium à forte dose longtemps prolongé, rendent de grands services. Dans l'état de mal, les inhalations de chloroforme sont souvent utiles. En réalité, le traitement de l'éclampsie due à la sclérose cérébrale ne diffère pas du traitement de l'éclampsie en général. Dans la période de paralysie spasmodique, le traitement doit avoir pour but de favoriser l'accroissement du membre paralysé et de combattre les difformités dues à la contracture. Les difformités dues à la contracture sont justiciables d'appareils orthopédiques, ou plus simplement d'attelles destinées à redresser le membre ou à le fixer dans une position commode pour son fonctionnement. Exceptionnellement, les difformités, si elles sont prononcées, peuvent nécessiter une intervention chirurgicale (section de tendons ou d'aponévroses, ablation de l'astragale dans l'équinisme). L'atrophie et l'arrêt de développement peuvent être combattus par l'emploi des moyens thérapeutiques qui assurent la nutrition des membres. Parmi ces moyens, figurent le massage, les frictions sèches ou avec des liniments excitants (liniment de Rosen, baume de Fioravanti), les bains salés artificiels, ou les bains de Salins ou de Salies-de-Béarn. L'électricité peut avoir de très bons résultats, mais son emploi demande une grande surveillance. En effet, exagéré ou mal conduit, un traitement électrique pourrait exagérer la contracture et provoquer des crises d'éclampsie. Gaudard conseille la faradisation avec des courants faibles pendant 10 à 15 minutes tous les 2 jours. Contre l'atrophie, les séances de galvanisation sont plus indiquées : elles devront être très courtes et faites avec de faibles courants.

L'état intellectuel des enfants demande aussi un véritable traitement pédagogique. Même dans les cas où l'intelligence paraît abolie, il ne faut pas désespérer. A force de patience et par une bonne méthode, on peut arriver à réaliser des progrès remarquables chez des enfants qui paraissaient devoir être toute la vie des imbéciles ou des idiots. Dans l'éducation de ces enfants, il ne faut pas oublier qu'il s'agit de sujets dont l'intelligence ne doit pas être surmenée et dont le caractère exige de grands ménagements.

Toute cause d'excitation doit être soigneusement écartée. Aussi la vie calme, à la campagne s'il est possible, l'éloignement de tout chagrin, de toute contrariété sont absolument nécessaires dans les premières années, si on veut arriver à espacer les crises d'éclampsie, qui sont un danger immédiat et parfois une cause d'aggravation au moins momentanée.

IX

TUMEURS CÉRÉBRALES

PAR LE Dr A. MOUSSOUS
Professeur de clinique infantile à la Faculté, médecin des hôpitaux de Bordeaux,

et LE Dr CH. ROCAZ
Ex-chef de clinique infantile à la Faculté de Bordeaux.

Sous le nom de tumeurs cérébrales, on décrit en général non seulement toutes les productions néoplasiques d'un certain volume ayant pris naissance dans le cerveau lui-même, mais encore toutes celles qui peuvent se développer dans la cavité crânienne. Au point de vue anatomique, le chapitre des tumeurs cérébrales manque donc complètement d'homogénéité et comprend des éléments dissemblables que la clinique seule permet de grouper : en effet, quelle que soit leur origine, tous les néoplasmes intra-crâniens ont pour effet d'augmenter la pression intra-crânienne, de comprimer, d'irriter, de détruire la substance nerveuse et donnent ainsi lieu à des syndromes assez facilement superposables.

Nous ne ferons pas ici l'historique de la question des tumeurs cérébrales qui comprend déjà de très nombreux et très importants documents : qu'il nous suffise de citer, entre autres travaux sur ce sujet, les thèses de Peytavy[1], d'Auvray[2], les articles de MM. Brissaud[3], Darier[4], Chipault[5], Klippel[6], etc. Nous ferons à ces auteurs, à ce dernier particulièrement, plus d'un emprunt au cours de cet article. Tout récemment, ce chapitre s'est enrichi de nouvelles acquisitions concernant le traitement chirurgical, le rôle de la radioscopie et de l'examen du liquide céphalo-rachidien dans le diagnostic. Nous mentionnerons, à mesure que l'occasion s'en présentera, tous ces récents travaux.

Anatomie pathologique. — Presque toutes les tumeurs cérébrales observées chez l'adulte sont susceptibles d'être rencontrées — avec une fréquence cependant très inégale — chez l'enfant. Dans ce groupe confus des productions pathologiques de tous genres pouvant prendre naissance dans la cavité intra-crânienne, une classification s'impose au point de vue anatomique.

Tout d'abord il est un groupe de tumeurs cérébrales qui s'individualise par son origine ; ce sont celles qui prennent naissance aux dépens du tissu nerveux lui-même, c'est-à-dire aux dépens des éléments cellulaires dérivés

(1) Peytavy. Tumeurs cérébrales. *Thèse de Paris*, 1895.
(2) Auvray. Les tumeurs cérébrales. *Thèse de Paris*, 1896.
(3) *Traité de méd. Charcot-Bouchard-Brissaud.*
(4) *Manuel de méd. Debove-Achard.*
(5) *Traité de chirurgie. Le Dentu et Pierre Delbet.*
(6) *Traité de méd. et de thérapeut. Brouardel-Gilbert.*

des neuroblastes primitifs. Ceux-ci donnent naissance, on le sait, aux cellules nerveuses avec leurs prolongements, aux cellules de la névroglie, et enfin aux cellules de revêtement des ventricules et des plexus choroïdes. Suivant que la tumeur se développera aux dépens de chacune de ces trois variétés d'éléments cellulaires, elle offrira un aspect spécial, et sera désignée par un terme rappelant son origine : cérébrome, gliome, épithéliome.

Les *cérébromes* sont des tumeurs constituées par la prolifération des propres éléments du tissu cérébral. Le cérébrome pur ou hypertrophique est formé par un amas de cellules nerveuses au sein de l'encéphale : quand cet amas siège dans la substance blanche, il est facilement reconnaissable et l'on trouve à la coupe un noyau gris anormal, aux limites mal définies, atteignant le volume d'un pois, d'une noix ou même davantage. Quand, au contraire, le cérébrome siège dans la substance grise, il apparaît sous la forme d'une hypertrophie partielle de cette substance et son diagnostic anatomique est parfois des plus délicats.

Aux cellules nerveuses du cérébrome se mêlent souvent des fibres nerveuses; dans certains cas ces dernières peuvent être si nombreuses qu'elles forment à elles seules la presque totalité de la tumeur et justifient l'existence d'une variété spéciale de cérébrome, dit myélinique (Klippel).

Le *gliome*, comme son nom l'indique, est une tumeur formée par une prolifération anormale de la névroglie.

Le gliome pur est uniquement constitué par des éléments névrogliques. Il constitue une des variétés de tumeurs cérébrales le plus fréquemment observées dans l'enfance. Son siège est très variable quoique prédominant dans la substance blanche. On peut le rencontrer dans toutes les régions de l'encéphale : dans les hémisphères cérébraux, dans le cervelet, le corps calleux, au niveau de la protubérance; cette dernière localisation est même assez fréquente. La tumeur est le plus souvent unique. Son volume est également très variable; il atteint le plus souvent celui d'une noix, d'un œuf de poule; dans quelques cas il peut être beaucoup plus considérable et la tumeur peut envahir un lobe tout entier. Elle apparaît à la coupe sous l'aspect d'un tissu mou, rosé, très riche en vaisseaux, dont les limites sont très mal tranchées et qui s'infiltre dans le tissu sain sans modifier beaucoup la forme de la région envahie : celle-ci paraît seulement plus volumineuse, plus riche en vaisseaux. Le microscope montre que les cellules de la tumeur offrent les caractères de la névroglie : cellules à protoplasma peu abondant munies d'un noyau rond ou ovalaire et émettant de multiples prolongements.

Cet aspect normal du gliome peut être modifié par les divers phénomènes qui peuvent se produire dans son tissu. Son infiltration œdémateuse produit le *myxo-gliome*; le développement exagéré du tissu conjonctif le *fibro-gliome*. Parfois le développement des vaisseaux est tel qu'il offre l'aspect d'une tumeur télangiectasique. La tumeur peut être également le siège d'hémorragies, soit punctiformes, soit plus abondantes : le sang épanché peut alors s'enkyster, et produire la variété connue sous le nom de *gliome kystique*; mais il peut également faire irruption hors de la tumeur. L'obser-

vation de W. H. Thompson[1] en est un bel exemple : un gliome de la grosseur d'une noix, siégeant à la partie postérieure du pont de Varole, chez une fillette de 8 ans, fut le siège d'une hémorragie avec inondation du quatrième ventricule et infiltration sanguine des tissus avoisinants.

Enfin la tumeur peut être le siège d'un ramollissement offrant tous les caractères anatomiques du ramollissement cérébral.

Quand aux éléments névrogliques viennent s'en joindre d'autres de nature différente, on se trouve en face de gliomes mixtes dont les deux principales variétés sont le neurogliome et le gliosarcome.

Le *neurogliome* est formé par la juxtaposition de cellules nerveuses, de fibres nerveuses et de cellules névrogliques. Il a reçu de Bourneville le nom d'encéphalite tubéreuse : son histoire appartient à celle des scléroses cérébrales.

Le *gliosarcome* proprement dit est une tumeur mixte formée de zones sarcomateuses à côté de zones offrant la structure du gliome pur. Mais sous ce nom on décrit souvent des tumeurs constituées par un amas de cellules rondes rappelant à la fois les cellules sarcomateuses et celles de la névroglie. S'agit-il d'un sarcome, ou d'un gliome dont les cellules névrogliques sont dépourvues de prolongements? La question est d'autant plus difficile à trancher que ces derniers sont parfois difficilement décelables sur les coupes et que, d'autre part, certains auteurs[2] croient que les cellules névrogliques n'ont de prolongements protoplasmiques que pendant la vie embryonnaire.

Sous le nom d'*épithéliomes ectodermiques*, M. Klippel décrit les tumeurs qui prennent naissance dans les cellules épendymaires, dans les plexus choroïdiens (papillomes), dans les éléments ectodermiques de la glande pinéale ou du corps pituitaire. Ces tumeurs sont trop rarement observées chez les enfants pour que nous y insistions davantage.

Un second groupe de tumeurs, rangées par Klippel sous le nom de tumeurs conjonctivo-vasculaires, comprend celles développées aux dépens des os, des méninges et du tissu conjonctif des plexus choroïdes, de la glande pinéale, de l'hypophyse. Ce sont les ostéomes, les fibromes, les angiomes et surtout les sarcomes.

Le *sarcome* prend naissance ordinairement sur les parois de la boîte crânienne, le périoste ou la dure-mère. Il peut cependant éclore en pleine substance cérébrale sur les parois d'un vaisseau. Il affecte une certaine prédilection pour la base du crâne (selle turcique, gouttière basilaire). La tumeur est le plus souvent unique, de volume variable, et limitée. Elle est formée de cellules rondes (sarcome embryonnaire) ou fusiformes. Quand le sarcome se développe aux dépens des plexus choroïdes, de la glande pinéale ou des corpuscules de Pacchioni, il s'infiltre quelquefois de granulations calcaires déposées en couches concentriques : il s'agit alors d'un sarcome angiolithique ou *psammome*.

Le *cholestéatome* est une tumeur de nature analogue, à laquelle sa forte teneur en cholestérine donne un aspect nacré caractéristique.

(1) *Brit. med. Journ.*, 9 février 1901.
(2) S. Flexner. *Journ. of ner. and mental Disease* XXV, 1898.

Toutes les tumeurs précitées sont primitives. La cavité crânienne peut également devenir le siège de *tumeurs secondaires* développées par propagation ou par embolie aux dépens d'un néoplasme primitif qui peut siéger en un point quelconque de l'organisme.

Les *kystes* encéphaliques appartiennent à de nombreuses variétés : abstraction faite de ceux développés secondairement au sein d'une tumeur, on rencontre des kystes dermoïdes, des kystes séreux développés au niveau d'un foyer de ramollissement ou de sclérose cérébrale, des kystes hémorragiques consécutifs à des hémorragies méningées. Les kystes hydatiques ne sont pas une rareté en certains pays : ils se développent soit au niveau des os du crâne, du rocher (cas de Stolz, de Kredel[1]), soit en plein tissu cérébral, et de préférence alors dans les lobes frontal et pariétal (Morquio).

Les *tubercules* constituent les tumeurs cérébrales les plus fréquemment observées chez l'enfant. Ils ont été l'objet de nombreux travaux déjà anciens et auxquels on a peu ajouté dans ces derniers temps. On peut les rencontrer dans toutes les régions du cerveau, dans les hémisphères, au niveau de la substance blanche ou de la substance grise, parfois à la limite de ces deux substances (Klippel), dans les noyaux opto-striés, dans le cervelet, au niveau des pédoncules cérébraux ; leur siège de prédilection paraît être le cervelet, puisque Rilliet et Barthez ont observé 21 tubercules cérébelleux contre 24 tubercules du cerveau ; si l'on tient compte, ajoutent ces auteurs, de la différence considérable de volume entre ces deux organes, on s'aperçoit que le cervelet tient, à ce point de vue, le premier rang. Les pédoncules cérébraux paraissent également constituer un terrain particulièrement propice pour l'évolution de ces tumeurs.

Leur volume est des plus variables; il y en a de gros comme un pois, comme une noisette : leur dimension moyenne est celle d'une petite noix; mais ils sont souvent beaucoup plus volumineux, atteignant alors la dimension d'un œuf ou même du poing; Baginsky a observé un tubercule qui occupait tout un hémisphère cérébelleux. Leur nombre est également des plus variables; on n'en trouve souvent qu'un, parfois deux ou trois, très rarement davantage, quoique Rilliet et Barthez citent les chiffres de quinze et de vingt. En général, leur volume est inversement proportionnel à leur nombre. Ils se présentent sous la forme d'une tumeur arrondie plus ou moins lisse ou bosselée; leurs rapports avec la substance cérébrale sont variables; les uns sont directement en contact avec elle; les autres, et c'est le cas le plus fréquent, en sont séparés par une sorte de capsule fibreuse formée de plusieurs feuillets concentriques, qui n'en permet d'ailleurs pas l'énucléation.

A la coupe ils se présentent sous l'aspect d'une masse gris jaunâtre, ou verdâtre. Cette dernière teinte a d'ailleurs été considérée comme caractéristique de la nature tuberculeuse de la tumeur; elle peut n'être constatée qu'à son centre tandis que la périphérie est plus ou moins grise. La tumeur est généralement sèche et friable, non vasculaire, exceptionnellement infiltrée de

(1) XXXIIe Congrès Soc. allem. de chirurg., 1905.

dépôts calcaires. Plus rarement elle est ramollie à son centre qui subit la transformation purulente.

Au point de vue histologique, le tubercule cérébral n'offre rien de particulier; on y trouve des cellules géantes à la périphérie; on reconnaît la non-pénétration des vaisseaux dans les parties caséifiées. L'examen bactériologique permet parfois d'y déceler la présence de bacilles[1]; mais le fait n'est pas constant; il ne faut donc guère compter sur cet élément de diagnostic anatomo-pathologique.

Les *gommes syphilitiques* du cerveau, rares dans l'enfance, ont leur point de départ dans les os, dans les méninges et même dans le tissu cérébral; elles se présentent sous l'aspect d'une tumeur rouge ou grise, molle, mal limitée, entourée de productions scléreuses plus ou moins étendues. Les gommes cérébrales à l'état de pureté sont exceptionnelles; il s'agit presque toujours de scléro-gommes.

Les *anévrismes* intra-crâniens siègent le plus souvent sur le tronc basilaire; puis, par ordre de fréquence décroissante, sur la cérébrale moyenne, la carotide interne, la cérébrale antérieure, etc.; ils n'offrent d'ailleurs rien de particulier au point de vue anatomique.

Étiologie. — L'étude des causes des tumeurs cérébrales et de leur fréquence dans les premières années de l'existence doit être faite pour chaque variété de tumeurs.

Les tumeurs nées aux dépens du tissu nerveux, les cérébromes et les gliomes, sont plus fréquemment observées dans l'enfance qu'à toute autre époque de la vie. On tend actuellement à les faire dépendre d'un trouble évolutif datant de la vie intra-utérine; bien des faits plaident en faveur de cette hypothèse, et en première ligne la coexistence d'autres malformations congénitales du cerveau : hydrocéphalie congénitale, atrophie ou hypertrophie d'un hémisphère, ectopies diverses, etc.; puis le jeune âge des sujets qui en sont porteurs; on a bien signalé l'existence de gliomes chez des malades parvenus à un âge avancé; mais, entre la date d'apparition d'une tumeur cérébrale et celle des premiers signes qui la révèlent, il peut s'écouler un tel espace de temps que cette objection ne présente pas grande valeur. Les sarcomes du cerveau ne sont point rares chez les enfants; la présence du sarcome en général dans l'enfance nous explique ce fait; quant à l'étude de ses causes, elle reste entourée de la plus grande obscurité.

Qu'il s'agisse de gliomes ou de sarcomes, le traumatisme paraît jouer dans leur genèse un rôle important qui a été mis en lumière par bien des auteurs; en général il précède de quelques mois l'apparition des premiers symptômes : tel le cas de Bruening[2], concernant un enfant qui fit une chute sur la tête à 11 mois; quelques mois plus tard apparaissent de la céphalalgie et des tremblements des membres; à trois ans il succombe et on trouve à l'autopsie un volumineux gliome de la partie postérieure du quatrième ventricule.

Les tubercules cérébraux sont presque toujours secondaires; le foyer

(1) P. Merklen et Bajard. *Soc. an.*, décembre 1898.
(2) *Arch. f. Kinderheilk.*, 1902, vol. V, p. 647.

tuberculeux peut siéger en un point quelconque de l'organisme : poumons, os, etc.; très souvent il se trouve dans les ganglions trachéo-bronchiques dont un est parfois caséeux; M. Marfan[1] a publié une observation de ce genre.

Gliomes, sarcomes et tubercules constituent les trois variétés de tumeurs cérébrales les plus fréquemment observées chez les enfants; quant à leur ordre de fréquence soit entre eux, soit par rapport aux autres tumeurs, il est assez difficile de l'indiquer d'une façon précise. Un des rares documents que l'on puisse consulter sur ce sujet avec profit est une statistique de Starr portant sur 500 cas au-dessous de 19 ans :

Tuberculose	152
Gliomes	57
Sarcomes	54
Glio-sarcomes	5
Kystes	50
Gommes	2
Indéterminés	40
	500

Cette statistique place les tubercules bien en tête, dans l'ordre de fréquence. Notons toutefois que M. Marfan[2] dit avoir plus souvent rencontré le gliome que le tubercule.

Les kystes hydatiques du cerveau sont très rares en France; mais il est des pays où ils sont fréquemment observés : tels l'Australie et surtout certaines régions de l'Amérique du Sud. Le Dr Morquio[3] en a récemment rapporté toute une série d'observations qui en démontrent l'extrême fréquence dans l'Argentine et l'Uruguay. Leur étiologie est celle des kystes hydatiques en général et c'est dans la cohabitation avec les chiens qu'il faut en chercher la fréquence dans certaines régions.

Les gommes syphilitiques sont, ainsi qu'on peut le constater dans le tableau de Starr, d'une extrême rareté dans l'enfance; il s'agissait, dans les cas publiés, de syphilis héréditaire.

Les anévrismes atteignant un volume assez considérable pour constituer un genre de tumeurs sont également très rares chez les enfants. Dans la monographie de Lorber[4], nous en comptons cependant trois cas observés chez des sujets âgés de moins de 16 ans. Leurs véritables causes n'ont pu être déterminées.

Symptômes. — Les symptômes des tumeurs cérébrales sont trop variés pour qu'on en puisse tracer un tableau clinique unique et complet, si schématique qu'il soit. Il faut donc les classer et l'on peut les diviser en trois groupes. Le premier groupe comprend ceux qui appartiennent à toutes les tumeurs quels que soient leur nature et leur siège. Le second comprend ceux relatifs au siège de la tumeur; on sait quel rôle important joue, en patho-

(1) *Ann. de méd. et de chir. infant.*, 1901, p. 615.
(2) *Loc. cit.*
(3) *Revue méd. de l'Uruguay*, 1901-1902.
(4) *Traité de méd. et de thérapeut. Brouardel-Gilbert*, t. VIII, p. 825.

logie nerveuse, la localisation de la lésion. Aussi, au point de vue clinique, ce second groupe de symptômes n'est-il pas le moins important. Enfin un troisième groupe comprend les signes relatifs à la nature de la tumeur.

Symptômes des tumeurs cérébrales en général. — Toute tumeur intra-crânienne produit par sa présence un certain nombre d'effets qui se traduisent par les symptômes que nous allons étudier dans ce paragraphe.

Le premier de ces effets est d'augmenter la pression intra-crânienne; il en résulte une gêne dans la circulation veineuse, une augmentation du liquide céphalo-rachidien, de la congestion cérébrale, parfois avec œdème, de l'hydrocéphalie qu'on observe avec une fréquence toute particulière chez les enfants.

Puis la tumeur détruit le tissu nerveux au sein duquel elle se développe ou qu'elle rencontre sur son passage; d'où anéantissement de certains centres moteurs ou psychiques, ruptures des communications assurées par les fibres nerveuses entre deux territoires plus ou moins éloignés; il est facile de comprendre à quelle variété de symptômes ces lésions peuvent conduire. La tumeur irrite le tissu nerveux environnant; cette irritation, qui se traduit d'abord par une vascularisation exagérée, peut aller jusqu'à produire de vrais foyers de ramollissement cérébral avec toutes ses conséquences.

Mais les méfaits de la tumeur ne se bornent pas là. Pour M. Klippel[1], en effet, elle constitue un centre d'élaboration de toxines qui sont déversées dans le tissu nerveux voisin. C'est à ces décharges toxiques intermittentes qu'on pourrait rattacher la plupart des symptômes intermittents des tumeurs cérébrales : tels la céphalée et les vomissements paroxystiques. Enfin, toujours d'après le même auteur, aux phénomènes d'intoxication viennent parfois s'en joindre d'autres de nature infectieuse, le plus souvent terminaux. Ce serait donc à une toxi-infection qu'il faudrait rattacher la plupart des phénomènes considérés jusqu'ici comme dépendant d'une irritation purement mécanique. Ce sont les tumeurs à développement rapide qui donnent le plus fréquemment lieu au syndrome classique des tumeurs cérébrales. Ce syndrome se compose des signes suivants :

1° *Céphalée.* — Elle constitue le plus constant et le plus précoce des symptômes des tumeurs cérébrales; elle est souvent diffuse, gravative; parfois elle est atroce, arrachant des cris aux petits malades qui portent à tout instant leurs mains à la tête, empêchant le sommeil.

Elle survient le plus souvent par accès, séparés par des laps de temps très variables; à la période terminale elle paraît s'atténuer; mais le fait est loin d'être constant. Elle a un siège fixe d'où partent des irradiations douloureuses en tous sens et ce siège varie suivant la localisation de la tumeur; c'est ainsi qu'elle est occipitale dans les tumeurs des lobes occipitaux et du cervelet, frontale dans les tumeurs des lobes frontaux.

2° Les *vomissements* accompagnent souvent les crises de céphalalgie auxquelles ils donnent ainsi l'apparence d'une forte migraine. Ils présentent les caractères du vomissement cérébral, se produisent facilement surtout à

(1) *Traité de méd. et de thérapeut. Brouardel-Gilbert*, t. VIII, p. 825.

l'occasion d'un changement d'attitude et ne sont pas précédés de nausées; ils ne s'accompagnent d'aucun trouble digestif. Paviot a noté des vomissements incoercibles et même fécaloïdes occasionnés par une tumeur des plexus choroïdes du quatrième ventricule[1]. Parfois, après avoir été notés au début de la maladie, ils disparaissent pour ne reparaître qu'à la période terminale.

3° *Les vertiges* se montrent de même le plus souvent pendant les accès de céphalalgie. Ils consistent en une sensation d'obnubilation passagère avec vague intellectuel, engourdissement des membres, ou provoquent une chute brusque (vertiges épileptiques).

4° *Les convulsions* apparaissent souvent dès le début de la maladie : parfois elles se présentent sous la forme d'attaques généralisées et présentent le tableau complet de l'éclampsie infantile ou de l'épilepsie vulgaire. D'autres fois elles sont localisées et donnent lieu à de l'épilepsie jacksonienne, localisée à un seul côté du corps, et débutant soit par la face, soit par le membre supérieur ou l'inférieur suivant la localisation de la lésion. Souvent très espacées, les convulsions peuvent se rapprocher au point de devenir subintrantes et d'aboutir à un état de mal qui se termine par la mort.

5° *Les troubles sensitifs* sont des plus variés. Ils consistent le plus souvent en hyperesthésies ou paresthésies siégeant sur tel ou tel point du corps. Ils sont souvent intermittents et apparaissent sous formes d'accès. Ils peuvent accompagner ou suivre les crises convulsives.

6° *Les troubles sensoriels* sont plus importants, en particulier ceux qui portent sur la *vue*.

La stase papillaire constitue un des signes les plus fréquents et les plus importants des tumeurs cérébrales; elle indique un œdème cérébral par compression intra-crânienne. L'image formée par l'examen ophtalmoscopique est la suivante : « Au début on rencontre un rétrécissement des artères émergeant de la papille en même temps qu'un état tortueux spécial des veines. Les inflexions décrites par celles-ci sont aussi bien dans le plan même de la rétine que dans le plan perpendiculaire à celle-ci. Bientôt les limites de la papille disparaissent en même temps que la papille devient saillante, comme on peut s'en assurer soit à l'image directe (par l'emploi des verres convexes permettant d'examiner tour à tour la partie saillante centrale et la partie périphérique non saillante de la papille), soit à l'image renversée (par le déplacement parallactique du sommet de la papille). En même temps on constate une striation particulière de la rétine au pourtour de la papille. La papille perd aussi sa transparence et prend une teinte grisâtre uniforme. Cette teinte grisâtre se confondra plus tard à la périphérie avec la teinte semblable de l'œdème péri-papillaire. A ce moment la striation signalée disparaît. Souvent apparaissent des hémorragies en flammèches autour de la papille et quelquefois sur elle. » (Peytavy.)

L'examen ophtalmoscopique doit toujours être pratiqué dans le cas où l'on soupçonne une tumeur cérébrale, car la stase papillaire peut, au début,

[1] Paviot, *Revue de neurol.*, 15 novembre 1905.

ne s'accompagner d'aucun trouble de la vue. Peu à peu cependant celle-ci devient trouble; l'amblyopie augmente progressivement. L'atrophie optique est d'ailleurs l'aboutissant de cette papillite.

Les troubles des autres organes des sens sont moins importants; on a noté de l'anosmie ou au contraire de l'hyperosmie. Du côté de l'ouïe on a signalé des tintements d'oreilles, des sifflements parfois accompagnés de vertiges. La surdité est assez fréquente. Le goût est en général peu intéressé; cependant Simon[1] a noté l'abolition du goût à droite chez une fillette de 11 ans atteinte de tubercule du cervelet.

7° *Les troubles psychiques* sont plus difficiles à apprécier chez l'enfant que chez l'adulte. On s'aperçoit cependant que le changement qui s'effectue dans son état mental ne peut être uniquement mis sur le compte de la persistance et de la violence de la céphalalgie. La mémoire et l'attention se perdent; la gaieté et l'enjouement font place à l'hébétude; les sentiments affectifs disparaissent dans une indifférence complète, c'est à peine si le petit malade répond aux questions qu'on lui pose; tiré pour un instant de son état de torpeur, il y retombe aussitôt. Le regard est atone, la physionomie sans expression : c'est, comme le dit Brissaud, une véritable hibernation.

8° *L'hydrocéphalie* est un signe fréquent de tumeurs cérébrales chez les enfants; elle se traduit par ses signes habituels : tension et gonflement, élargissement des fontanelles, persistance des espaces membraneux, agrandissement général des diamètres du crâne, etc. On a cité des observations très remarquables de disjonction des os du crâne.

Symptômes dépendant du siège de la tumeur. — En pathologie nerveuse la localisation de la lésion a plus d'importance que sa nature : ce principe s'applique tout spécialement aux tumeurs cérébrales qui, suivant leur siège, donnent lieu à des symptômes tout à fait différents. Ce serait passer en revue toute l'histoire des localisations cérébrales que de décrire tous ceux-ci : nous ne saurions le faire au cours de cet article, et nous nous bornerons à esquisser les syndromes correspondant aux sièges les plus fréquents des tumeurs cérébrales.

Tumeurs de la convexité. — Quand la tumeur siège dans les centres dits psychiques (ou centres d'association), elle s'accompagne en général de très peu de signes : la céphalée, avec ses allures et son cortège précédemment décrits, siège au niveau du front (lobes frontaux) ou vers la tempe (insula de Reil). Les phénomènes psychiques consistent en une modification du caractère qui devient taciturne, irritable, en troubles divers de l'idéation, avec incoordination des idées. Ces tumeurs offrent souvent une période de latence considérable.

Il n'en est pas de même quand le néoplasme siège au niveau des centres moteurs, sensitifs ou sensoriels. Quand il se développe dans la zone rolandique, il traduit le plus souvent sa présence par des convulsions, à type jacksonnien; elles peuvent être à début facial, brachial ou crural et per-

(1) Simon. *Revue des mal. de l'enf.*, juillet 1905.

mettent alors de localiser la lésion à la partie inférieure, moyenne ou supérieure des circonvolutions motrices. Une tumeur de la faux du cerveau comprimant les deux lobules paracentraux provoquera une double épilepsie crurale. Ces attaques convulsives paraissent dues à l'irritation provoquée par la tumeur; mais cette irritation pouvant se produire à distance il s'en faut qu'on puisse conclure avec certitude de leur début par telle région du corps à leur siège dans la zone motrice correspondante. Dans l'intervalle des attaques on note souvent des crampes et des contractures. Puis, à mesure que la tumeur évolue, elle détruit le tissu nerveux et c'est à cette destruction qu'il faut rattacher les paralysies; celles-ci peuvent se présenter sous la forme d'hémiplégie ou plus rarement de monoplégie. L'aphasie motrice a été parfois signalée; elle indique une lésion du pied de la troisième frontale gauche. Une tumeur de la région temporale peut provoquer de la surdité verbale. De même une tumeur de la région occipitale peut donner lieu à de l'hémianopsie ou à des troubles subjectifs variés du côté de la vue.

Tumeurs profondes. — Quand la tumeur siège profondément, elle donne naissance à des symptômes qui sont loin de correspondre toujours à son volume et à son siège : parfois elle se contente d'écarter les fibres nerveuses qui conservent une intégrité suffisante pour assurer la communication entre les divers centres qu'elles sont chargées de relier; d'autres fois, au contraire, la tumeur détruit le tissu nerveux sur son passage; c'est tout d'abord la disparition des communications ci-dessus mentionnées, soit entre les centres psychiques et les centres moteurs, soit entre ces derniers et le système bulbo-médullaire : d'où des paralysies et des anesthésies; puis vient la contracture due à la dégénérescence des faisceaux nerveux ainsi isolés de leurs centres trophiques.

L'hémianesthésie complète sensitivo-sensorielle qui est produite par les lésions capsulaires est rare; on a beaucoup plus souvent affaire à des hypoesthésies, ou autres perversions de la sensibilité, localisées et associées aux troubles moteurs (Verger[1]). Ces troubles de la sensibilité sont assez souvent passagers; l'hémichorée, l'hémiathétose peuvent les accompagner.

Tumeurs de la base. — Elles sont caractérisées par des troubles résultant de la compression des nerfs et des vaisseaux avoisinants.

Le moteur oculaire commun est le plus fréquemment atteint; on a alors les signes de sa paralysie (strabisme externe, ptosis); la paralysie peut être cependant plus marquée pour certains filets que pour d'autres.

En raison de son long trajet, le pathétique peut être compromis non seulement dans les tumeurs de la base mais encore dans celles du mésocéphale et du cervelet.

Les filets moteurs du trijumeau sont le plus souvent conservés dans leur action, tandis que les névralgies se produisent avec une extrême facilité, et souvent sur certains filets plutôt que d'autres. A la névralgie peut succéder l'anesthésie. Les troubles trophiques de l'œil indiquent la lésion du ganglion de Gasser. La paralysie faciale n'est point rare; elle est totale.

[1] H. Verger. Des anesthésies consécutives aux lésions de la zone motrice. *Thèse de Bordeaux*, 1897.

La compression des artères peut donner lieu à des troubles oculaires, à des vertiges, à des accidents syncopaux. La compression de la veine ophtalmique ou des sinus, qui peut conduire à la thrombose, se traduit par de l'exophtalmie et parfois par la turgescence des veines frontales qui s'anastomosent avec la veine ophtalmique (Darier).

Tumeurs des tubercules quadrijumeaux. — Ces tumeurs ont été particulièrement étudiées chez l'enfant par Nissen[1] qui en a donné cinq observations détaillées et a étudié les signes de leur diagnostic différentiel avec les tumeurs du cervelet. Voici ses conclusions :

Une tumeur de la partie ventrale des tubercules quadrijumeaux, du pied du pédoncule, avec son faisceau pyramidal, produit une hémiplégie du côté opposé avec contracture. Une tumeur de la région de la calotte dans sa partie dorsale où se trouvent les noyaux des muscles des yeux donne une paralysie simultanée des muscles oculaires externes et internes; parfois il y a paralysie du nerf trochléaire. A ce signe s'ajoute la démarche ébrieuse telle qu'elle est observée dans les lésions du cervelet. La coïncidence de ces deux symptômes est un bon élément de diagnostic topographique. Quant aux tumeurs de la corticalité des tubercules quadrijumeaux, elles donnent lieu à des symptômes assez vagues : troubles de la sensibilité en particulier. La question appelle de nouvelles recherches.

Tumeurs de la glande pinéale. — Les cas publiés de tumeurs de la glande pinéale ne sont pas assez nombreux pour qu'on puisse encore en donner une description générale. Elles n'ont été que très rarement rencontrées chez les enfants, et, d'autre part, la compression des organes voisins ou les anomalies de développement qui les accompagnaient venaient apporter à leur tableau clinique bien des éléments étrangers. Chez un enfant de 8 ans, que l'autopsie démontra porteur d'une tumeur de la glande pinéale, Heubner[2] constata des anomalies portant surtout sur l'appareil génital dont le développement était hors de proportion avec l'âge du sujet.

Chez un enfant de 13 ans, Zenner[3] a noté des contractures portant principalement sur les membres supérieurs, et une apathie extrême du malade.

Joukovsky[4] a récemment publié l'observation, jusqu'ici unique dans la science, de tumeur congénitale de la glande pinéale chez le nouveau-né : l'enfant présenta également de la contracture, d'abord aux membres supérieurs, puis généralisée, une apathie extrême, et de l'hypothermie; mais la tumeur pinéale s'accompagnait de si grosses malformations congénitales (hydrocéphalie, absence d'hémisphères cérébraux) qu'on ne saurait tirer de cette observation aucune conclusion concernant la symptomatologie des tumeurs de la glande pinéale en général.

Tumeurs de l'hypophyse. — Dans les tumeurs de l'hypophyse, les symptômes généraux des tumeurs cérébrales manquent souvent; quand la tumeur est volumineuse, elle comprime le chiasma et les bandelettes optiques; il en

(1) Nissen. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1901.
(2) *Deutsche med. Wochensch.*, 1898.
(3) *The Alienist and Neurologist*, 1892.
(4) XIIIe Congrès de méd. de Paris (Section de Pédiatrie).

résulte une hémianopsie bitemporale. Dans certains cas on a noté de l'amaurose.

Quant aux rapports existant entre ces tumeurs et l'acromégalie, il est difficile de s'en faire actuellement une idée exacte. Si la coexistence des deux affections a été notée, on a souvent observé d'autre part l'existence des tumeurs de la pituitaire sans acromégalie et inversement de l'acromégalie sans hypertrophie de l'hypophyse. L'arrêt de développement, l'infantilisme, le féminisme ont été signalés dans quelques observations.

Tumeurs du cervelet. — Les tumeurs du cervelet, dont on rattache le plus souvent l'étude à celle des tumeurs cérébrales, donnent lieu à une série de symptômes assez caractéristiques que l'on groupe souvent sous le nom de syndrome cérébelleux. La céphalée est violente; elle survient surtout à l'occasion des efforts (Merklen)[1]; elle occupe la région occipitale avec irradiation du côté de la nuque; elle s'accompagne très fréquemment de vomissements. L'œdème de la papille apparaît généralement de bonne heure; il paraît dû à la compression de la grande veine de Galien (Nothnagel).

Les troubles de l'équilibre constituent un signe de grande importance: la démarche prend le type cérébelleux, c'est-à-dire qu'elle est incertaine, titubante, ébrieuse. Ces troubles augmentent dans l'obscurité. Les membres supérieurs sont maladroits et la main plane au-dessus de l'objet qu'elle veut saisir : chez un enfant de 7 ans, Rusch Ketchan et Luther C. Peter[2] ont observé des mouvements oscillatoires rappelant ceux de la sclérose en plaques. Souvent on note des vertiges, des chutes fréquentes. Les réflexes sont généralement exagérés. Le nystagmus a été souvent noté. Le signe de Kernig a été retrouvé par Simon[3] chez une fillette de 11 ans dont le cervelet contenait un gros tubercule. La parole et la déglutition sont souvent gênées: quant à l'intelligence, elle reste longtemps normale; à la période terminale de l'affection elle finit cependant par sombrer.

Tumeurs des pédoncules. — Le signe caractéristique de la localisation de la tumeur au niveau d'un pédoncule est le syndrome de Weber (paralysie de l'oculo-moteur du côté de la lésion et hémiplégie opposée).

Ce signe a été plusieurs fois noté chez des enfants atteints de tubercules du pédoncule, en particulier par M. Guinon[4] chez un enfant de 14 mois et par MM. Lenoble et Aubineau (de Brest), chez un nourrisson de 8 mois[5].

Tumeurs de la protubérance, du bulbe. — La paralysie alterne, type Millard-Gubler, constitue le meilleur signe de localisation au niveau de la protubérance; c'est dans ces tumeurs qu'on a observé des troubles de la sécrétion urinaire, polyurie, albuminurie, glycosurie.

Les tumeurs du bulbe s'accompagnent de tous les signes classiques des paralysies bulbaires : ophtalmoplégie, troubles de la déglutition, de la respiration, etc. Elles offrent donc une gravité toute particulière.

Symptômes dépendant de la nature de la tumeur. — Nous serons brefs

(1) *Soc. méd. des hôp.*, 14 juin 1901.
(2) *Arch. of Ped.*, mars 1901.
(3) Simon. *Revue des mal. de l'enf.*, juillet 1905.
(4) *Soc. de pédiatrie*, mai 1905.
(5) *Soc. de neurol.*, 5 décembre 1905.

sur l'étude de ces symptômes, car nous manquons de documents à ce sujet.

La nature de certaines tumeurs peut être diagnostiquée par l'examen de l'état général du sujet qui en est porteur : chez un enfant atteint d'accidents syphilitiques avérés, on soupçonnera une gomme du cerveau; chez tel autre, porteur de kystes hydatiques en un autre point du corps, on pensera au kyste hydatique du cerveau. Le tubercule cérébral qui constitue la tumeur la plus fréquemment observée dans le jeune âge se développe chez des enfants le plus souvent porteurs de tuberculose osseuse, ganglionnaire ou autre; son évolution est très lente. Il s'accompagne d'un amaigrissement progressif du malade, de pâleur et souvent de fièvre qui se manifeste par une légère élévation de température constatée tous les soirs. Le cancer, très rare chez les enfants, s'accompagne de sa cachexie spéciale.

Seuls les anévrismes sont capables de donner aux symptômes habituels des tumeurs intra-crâniennes des allures assez spéciales. La céphalalgie prend le caractère « martelant » ; elle s'accompagne de souffle et de sensation de bouillonnements perçue par le malade; enfin dans quelques cas l'auscultation a permis d'en porter le diagnostic.

Marche. Durée. Terminaison. — L'*évolution* des accidents provoqués par une tumeur cérébrale est des plus variables et des plus irrégulières; elle dépend du siège et de la nature de la tumeur d'une part, et, d'autre part, des complications auxquelles elle peut donner lieu.

Il est des tumeurs cérébrales qui ne donnent naissance à aucun signe et constituent de véritables trouvailles d'autopsie; nous savons en effet qu'il existe dans le cerveau des zones d'une tolérance toute particulière. Ces tumeurs latentes peuvent acquérir parfois de grandes dimensions et être multiples : chez un enfant de 2 ans mort de méningite tuberculeuse, M. Haushalter[1] trouva, outre les lésions classiques de cette forme de méningite, trois volumineux tubercules cérébraux siégeant l'un dans le lobe frontal, un autre dans le lobe occipital, le troisième sur la couche optique du côté gauche. Chacun de ces tubercules avait le volume d'un gros marron. Ils s'étaient développés insidieusement et aucun signe n'avait pu faire soupçonner leur existence.

Le plus souvent les premières manifestations d'une tumeur cérébrale sont la céphalalgie, les vomissements, les vertiges, les convulsions, puis l'affaiblissement de l'intelligence, enfin la torpeur conduisant au coma terminal. Mais ce tableau qu'on a voulu schématiser davantage en le divisant en trois périodes : période de début ou d'excitation générale, période moyenne ou de compression, période terminale ou de marasme (Ball et Krishaber), ce tableau, disons-nous, présente de nombreuses variantes. Parfois une tumeur qui n'avait donné lieu qu'à des symptômes minimes ou nuls donne brusquement naissance à des accidents graves qui peuvent emporter le malade en quelques jours et même en quelques heures.

Le pronostic des tumeurs du cerveau est des plus sombres; abandonnée à elle-même, la maladie se termine toujours par la mort. La thérapeutique nous

[1] *Soc. de méd. de Nancy*, 5 février 1901.

permet cependant de modifier ce pronostic, soit lorsqu'il s'agit de gommes syphilitiques heureusement influencées par le traitement spécifique, soit lorsqu'on se trouve en face de tumeurs accessibles au bistouri du chirurgien.

La durée de la maladie ne saurait être fixée, même approximativement : certaines tumeurs malignes ont une évolution très rapide; d'autres se caractérisent par une marche très lente : aussi cette durée peut-elle être comprise entre quelques mois et de longues années. Tout au plus pourrait-on donner comme moyenne celle de 1 à 2 ans.

La mort est produite par des mécanismes très différents. Parfois c'est la maladie générale dont la tumeur cérébrale n'est qu'une détermination locale qui emporte le malade : tel est le cas pour les tubercules. D'autres fois une complication subite au niveau de la tumeur donne lieu à des accidents mortels : rupture d'un anévrisme, hémorragie au sein de la tumeur avec inondation ventriculaire, comme dans l'observation de Thompson que nous avons rapportée plus haut.

Un symptôme banal peut par son acuité et sa répétition entraîner la mort : les convulsions peuvent produire un état de mal mortel; les vomissements incoercibles peuvent mettre la vie en danger.

Une tumeur comprimant le bulbe peut donner brusquement naissance à des accidents redoutables du côté de la respiration et de la circulation.

Très souvent, les malades porteurs de tumeurs cérébrales succombent à la suite d'accidents à marche rapide rappelant jusqu'à un certain point ceux d'une méningo-encéphalite aiguë : on note alors une vive céphalée, du délire, de l'hyperesthésie, des convulsions, le signe de Kernig; enfin la température qui était normale les jours précédents s'élève brusquement; elle peut atteindre alors 39 et même 40 degrés. Peut-être s'agit-il là, comme le suppose M. Klippel, d'accidents infectieux surajoutés à la présence de la tumeur cérébrale.

Diagnostic. — Nous avons vu que certaines tumeurs cérébrales restent absolument silencieuses et constituent des surprises d'autopsie; ce sont en général des tumeurs à évolution lente, et particulièrement des tubercules. Lorsque des manifestations morbides font songer à la possibilité d'un néoplasme cérébral, trois questions se posent : Y a-t-il réellement tumeur? Quel est son siège? Quelle est sa nature? Parmi les différents symptômes que peut engendrer une tumeur cérébrale, il n'en est pas un seul de pathognomonique; la céphalée, l'épilepsie jacksonienne n'ont point de caractère spécial dans cette affection; l'œdème de la papille peut être constaté dans d'autres états morbides. Certaines maladies peuvent présenter un syndrome assez voisin de celui des tumeurs intra-crâniennes et justifient l'étude d'un diagnostic différentiel avec elles. Certains *abcès du cerveau*, ceux qui affectent une marche lente, ont des signes communs qui rappellent beaucoup ceux des tumeurs; mais ils s'accompagnent de fièvre plus ou moins manifeste; l'œdème de la papille est rare; enfin on est guidé par la notion de leur étiologie toute spéciale : traumatisme crânien, suppuration de l'oreille moyenne, des cellules mastoïdiennes, des sinus, etc. Ils s'observent également dans la pyohémie.

Méningites. — Presque toujours secondaire, la méningite aiguë a une évolution rapide, le délire y est habituel ainsi que la fièvre.

La méningite tuberculeuse a donné lieu à des confusions sur lesquelles a insisté Cadet de Gassicourt. Cependant la maladie marche d'ordinaire plus vite. Il y a de la photophobie, du délire, des irrégularités importantes du pouls, de la constipation avec rétraction du ventre. La recherche des tubercules choroïdiens pourra être utilisée dans les cas difficiles. Les méningo-encéphalites chroniques de l'enfance ont une évolution très lente (plusieurs années), la céphalalgie y est rare; il n'y a pas d'étranglement papillaire, les troubles de l'intelligence sont différents (idiotie méningitique).

Scléroses cérébrales. — Les scléroses atrophiques donnent très souvent lieu au syndrome de l'hémiplégie spasmodique infantile. La céphalée et l'étranglement papillaire font défaut. Les scléroses tubéreuses ou hypertrophiques sont, au contraire, beaucoup plus faciles à confondre avec les tumeurs. Nous avons vu qu'elles étaient, en effet, assimilables à de véritables néoplasmes cérébraux. Si l'intelligence est profondément altérée, si les accidents convulsifs sont d'une extrême fréquence, la céphalée n'est pas habituelle. Le diagnostic de la sclérose hypertrophique n'est, du reste, presque jamais formulé.

Hydrocéphalie. — Dans les cas où il y a hydrocéphalie manifeste et où cette hydrocéphalie n'est pas congénitale ou familiale, on peut éprouver les plus grandes difficultés au point de vue du diagnostic. L'hydrocéphalie essentielle évolue cependant lentement; la céphalalgie y est peu marquée, elle entraîne de la faiblesse des membres, mais ne provoque pas de paralysie réelle ni de contracture.

La *sclérose en plaques* peut être simulée par certaines tumeurs du cervelet; mais l'œdème papillaire y fait défaut, tandis qu'il est constant dans les néoplasmes cérébelleux.

La *migraine* qu'on rencontre chez certains enfants de souche neuro-arthritique peut, par ses crises de céphalée et de vomissements, éveiller les soupçons d'une tumeur cérébrale au début; la confusion a été plus d'une fois commise. Nous ne citerons que pour mémoire les *hémorragies cérébrales* ou *méningées*, le *ramollissement cérébral* par embolies. Leur évolution, surtout chez l'enfant, est, en général, bien différente de celle des tumeurs cérébrales.

L'*urémie*, par sa céphalée, ses crises convulsives, l'œdème de la papille, a plus d'un point commun avec les tumeurs cérébrales; il suffit d'être prévenu et d'examiner les urines pour éviter l'erreur de diagnostic : il faut se rappeler cependant que certaines tumeurs intéressant le bulbe peuvent s'accompagner d'albuminurie. Enfin rappelons que l'on a cité des observations où une *anémie* ou une *chlorose* (Engelhardt[1]) ont pu, par les maux de tête, les vertiges et les divers troubles sensitivo-sensoriels auxquels elles donnent lieu, faire croire à l'existence d'une tumeur cérébrale. L'erreur inverse a pu être également commise.

(1) *Münch. med. Wochensch.*, 4 septembre 1900.

Nous avons trop insisté sur les différents signes des tumeurs cérébrales suivant leur *siège* pour que nous ayons à répondre ici à cette seconde partie du diagnostic.

Ajoutons cependant que ce diagnostic de localisation est toujours difficile, souvent impossible à préciser. Certaines régions peuvent être occupées par des tumeurs sans en traduire la présence par aucun signe extérieur. Parfois les signes de localisation peuvent être trompeurs : c'est ainsi que des tumeurs du lobe frontal peuvent, ainsi que l'a prouvé M. Dieulafoy, ne se manifester que par des crises d'épilepsie partielle ou généralisée, comme si elles occupaient la zone motrice, dont cependant elles sont éloignées. Il faudra toujours penser aux phénomènes de compression à distance, d'irritation, de congestion qui peuvent égarer le diagnostic.

La *nature* de la tumeur est encore plus difficile à établir: nous ne saurions que répéter ici ce que nous avons dit à ce sujet au chapitre des symptômes. Deux nouveaux éléments de diagnostic nous ont été apportés en ces derniers temps; nous voulons parler de la radioscopie et de l'examen du liquide céphalo-rachidien.

L'application des rayons de Röntgen au diagnostic des tumeurs intra-crâniennes a surtout été faite en Amérique [1]. MM. Curch et Fuchs ont obtenu une radiographie présentant une ombre qu'une opération prouva correspondre à une tumeur du cervelet. MM. Mills et Pfahler possèdent trois observations où ils ont réussi à mettre en évidence, par la radiographie, le siège d'une tumeur intra-crânienne. Les tumeurs solides ou vasculaires donnent naissance sur les épreuves radiographiques à des zones foncées, tandis que les kystes traduisent leur présence par des taches claires.

Le liquide céphalo-rachidien, retiré par ponction lombaire au cours de l'évolution d'une tumeur cérébrale, a été étudié par quelques auteurs. Malheureusement, les documents que nous possédons sur ce sujet sont encore trop peu nombreux pour que nous puissions en tirer des conclusions précises au point de vue du diagnostic. Quelques faits semblent cependant se dégager des observations publiées. Tout d'abord certaines tumeurs peuvent ne pas s'accompagner de la présence d'éléments cellulaires dans le liquide céphalo-rachidien. Babinski et Nageotte [2] ont pu le constater dans 7 cas. En général, il n'en est pas ainsi et on a pu noter une polynucléose très nette dans un cas de gliome (Gombault et Halbron [3]), une lymphocytose avec mononucléose dans un cas de sarcome de la pie-mère bulbo-protubérantielle (Lereboullet [4]). Les résultats les plus concordants sont ceux trouvés dans les cas de tubercules du cerveau; ils ont toujours donné lieu à une lymphocytose très nette (François-Dainville [5]), (Simon [6]), etc. Dans 3 cas publiés par MM. Nobécourt et Voisin [7], cette lymphocytose était accompagnée de la présence, dans le

(1) Francis Munch. *Sem. med.*, 14 janvier 1905.
(2) *Soc. méd. des hôp.*, 24 mars 1901
(3) *Soc. de neurol.*, 2 juillet 1903.
(4) *Soc. de pédiatrie*, 10 décembre 1901.
(5) *Soc. anat.*, 23 mai 1902.
(6) *Loc. cit.*
(7) *Soc. anat.*, 30 juillet 1903.

liquide sous-arachnoïdien, de bacilles qui furent décelés par l'inoculation au cobaye. Il y a donc là un élément de diagnostic important, mais dont l'application n'est peut-être pas sans danger : le Dr J. K. Friedjung[1] a observé, en effet, un cas de mort brusque, vingt et une heures après une ponction lombaire faite avec les précautions ordinaires chez un enfant de 2 ans et demi atteint de gliome du cerveau.

Traitement. — Le *traitement médical* des tumeurs du cerveau est rarement curatif. Il n'est guère efficace que dans les gommes syphilitiques. Chez l'enfant que l'on soupçonne d'en être porteur, il faut instituer une thérapeutique spécifique intensive : injections ou frictions mercurielles, iodure à hautes doses. La guérison absolue peut être ainsi obtenue si le traitement est institué dès le début des accidents; s'il n'intervient que tardivement, il arrête le processus syphilitique, mais il ne saurait agir sur certaines lésions déjà incurables. Après une période d'amélioration progressive, celle-ci s'arrête et l'état reste stationnaire. Quoi qu'il en soit, chez tout enfant atteint de tumeur cérébrale de nature indéterminée, et surtout s'il est quelque peu suspect de syphilis, l'épreuve du traitement spécifique s'impose. Notons d'ailleurs que ce traitement a paru quelquefois retarder la marche d'un gliome ou d'un glio-sarcome.

Dans tous les autres cas, le traitement médical sera uniquement palliatif : contre la céphalée on emploiera les calmants usuels, avec l'antipyrine en tête; les crises convulsives seront justiciables des bromures. S'il s'agit de tubercules cérébraux on instituera le traitement de la tuberculose en général.

Le *traitement chirurgical* a fait, dans ces dernières années, de tels progrès qu'il doit être tenté dans tous les cas où il est possible. Nous devons à M. Duret[2] l'étude la plus complète et la plus récente sur cette question. Cet auteur a pu réunir 344 cas de tumeurs encéphaliques traitées par l'ablation; la mortalité consécutive aux accidents primitifs de l'opération est actuellement de 18,20 pour 100. Le nombre des malades ayant retiré un bénéfice réel de l'intervention est de 64,06 pour 100. Ces guérisons ou améliorations ont été durables chez 176 opérés, c'est-à-dire dans plus de la moitié des cas. Ces résultats sont évidemment des plus encourageants, et nul doute qu'ils ne deviennent encore meilleurs à mesure que l'étude des fonctions du cerveau permettra de localiser plus sûrement le siège des tumeurs. La chirurgie, quand elle ne peut être curative, peut encore être utile en nous fournissant plusieurs méthodes palliatives dirigées contre les accidents déterminés par les tumeurs cérébrales et particulièrement contre les accidents de compression. La trépanation a pu rendre ainsi des services efficaces; la ponction des ventricules a été plusieurs fois pratiquée avec quelque avantage. Quant à la ponction lombaire elle n'a guère donné jusqu'ici de résultats encourageants : nous avons vu, de plus, qu'elle n'est pas toujours sans danger.

(1) *Arch. f. Kinderheilk.*, 1905.
(2) XVIe Congrès français de chirurgie, 1905.

[A. MOUSSOUS et CH. ROCAZ.]

X

HYDROCÉPHALIE

PAR LE Dr LÉON D'ASTROS
Professeur de clinique infantile à l'École de médecine de Marseille.

L'hydrocéphalie est constituée par la présence à l'intérieur du crâne d'un épanchement liquide, qui, par sa pression, tend à produire et produit habituellement, chez l'enfant, la dilatation de la boîte crânienne. Cette dilatation est le signe clinique prédominant de l'hydrocéphalie. Le liquide épanché est généralement un liquide séreux. Dans la très grande majorité des cas, il occupe les cavités ventriculaires : *hydrocéphalie ventriculaire*. Dans une forme très spéciale, à laquelle je consacrerai un paragraphe particulier, le liquide est enkysté dans l'espace sus-arachnoïdien : *hydrocéphalie externe*[1].

Symptomatologie générale. — *Début de la maladie.* — Dans un assez grand nombre de faits le développement anormal de la tête constitue le phénomène initial de l'hydrocéphalie; ce développement progressif plus ou moins rapide ne manque pas d'attirer bientôt l'attention. Dans quelques cas, cependant, certains symptômes nerveux peuvent marquer le début de la maladie avant tout accroissement apparent de la tête. Un de ces symptômes importants est l'état spastique de la musculature des extrémités, qui peut précéder de quelque temps l'augmentation du crâne, bien distinct d'ailleurs des contractures de la maladie de Little (Ranke). Dans d'autres cas, le début de l'affection est marqué par une ou plusieurs attaques de convulsions.

Symptômes. — Une fois constituée, l'hydrocéphalie se manifeste cliniquement par deux ordres de symptômes : les uns relèvent de la pression excentrique du liquide sur la boîte osseuse crânienne, les autres résultent de l'effet de cette pression sur l'encéphale.

L'augmentation du volume de la tête est le signe objectif cardinal de l'épanchement hydrocéphalique. Ce développement se fait dans tous les diamètres. Le front est élargi, bombé, saillant en avant, au point, à un certain degré, de surplomber les yeux; la tête est également élargie dans le sens transversal, les fosses temporales sont effacées et les pariétaux fortement portés en dehors. Le développement progressif du crâne s'apprécie par les mensurations de la circonférence et des principaux diamètres. Chez certains hydrocéphales la tête peut atteindre des dimensions considérables, jusqu'à 60, 80, et même 90 centimètres (Esquirol) de circonférence. La forme de la tête n'est pas toujours symétrique; elle présente souvent la déformation plagiocéphalique. Par le palper, on apprécie facilement l'écartement des os du crâne, l'élargissement des sutures et des fontanelles. Celles-ci sont

[1] Consultez notamment : Bourneville. *Recherches sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie.* Années 1883 et suiv. — L. d'Astros. *Les Hydrocéphalies.* Paris, 1898, 1 vol., 540 p.

bombées; on peut quelquefois, à leur niveau, percevoir la fluctuation.

Le *facies* de l'hydrocéphale se caractérise tout d'abord par ces grandes dimensions de la tête, où les cheveux sont souvent rares et clairsemés. Sous le front développé et large par suite de l'écartement des os frontaux, le visage amaigri et triangulaire contraste avec le volume du crâne. Les globes oculaires sont souvent proéminents. De plus, par le fait de la dépression de la voûte orbitaire, l'œil est abaissé, le blanc de la sclérotique apparaît au-dessous du bord de la paupière supérieure, tandis que la paupière inférieure recouvre et cache la partie inférieure de l'iris, quelquefois jusqu'au centre de la pupille. Les hydrocéphales du premier âge, surtout si la maladie est très accentuée, ne peuvent maintenir la tête verticale; celle-ci tombe en avant, en arrière, sur le côté.

Assez souvent on constate le *développement des veines sous-cutanées* : veines frontales, veines pariétales, veines temporales superficielles; cette circulation collatérale témoigne de l'excès de tension intra-crânienne.

Le souffle céphalique n'est point un signe d'hydrocéphalie. Fischer, de Boston, prétendait l'avoir constamment perçu dans cette affection. Roger a nettement démontré qu'il est aussi rare dans l'hydrocéphalie que fréquent dans le rachitisme.

La *nutrition générale* est souvent ralentie chez les grands hydrocéphales, avec diminution notable de la température du corps. Mais, chez la plupart, elle peut être presque normale. La dentition, du moins, est généralement retardée.

Les *symptômes nerveux* de l'hydrocéphalie sont assez variables. Les *convulsions* ont une certaine importance lorsqu'elles signalent le début de l'hydrocéphalie. Elles peuvent se produire dans le cours de l'affection et ne constituent alors, en somme, qu'un symptôme épisodique. Quelquefois elles surviennent par séries; lorsque les crises se répètent fréquemment, elles marquent, en général, une aggravation de la maladie. Les convulsions relèvent vraisemblablement de processus congestifs ou infectieux et ne paraissent pas tenir à la présence même du liquide dans les ventricules, car un certain nombre d'hydrocéphalies évoluent sans présenter jamais de convulsions. Les *contractures*, par contre, relèvent très probablement du retard de la myélinisation des faisceaux latéraux par compression du liquide dans les hydrocéphalies précoces. Ce symptôme reste ordinairement à un degré peu marqué; il s'agit plutôt de demi-contractures. Les doigts sont généralement les premiers atteints; la contracture gagne ensuite les avant-bras et les extrémités inférieures, parfois même la musculature du tronc. La *motilité* est en rapport avec les troubles spasmodiques ou paralytiques. La paralysie est inconstante; elle est généralement partielle et incomplète. Dans les épanchements considérables on peut néanmoins constater une impotence absolue des membres inférieurs. La marche, chez les plus jeunes et les plus atteints, reste alors impossible; chez presque tous, elle est notablement retardée; elle est lourde, traînante, avec balancement latéral.

La sensibilité générale, parfois obtuse, n'est jamais complètement éteinte. Du côté des sens spéciaux, l'odorat et le goût ne sont pas sensiblement

modifiés. L'ouïe est en général conservée. Il n'en est pas de même de la vision. La *vue* est le sens qui se perd le plus fréquemment et le plus tôt. Presque tous les hydrocéphales ont la vue faible et sont très myopes. L'affaiblissement de la vision peut aller jusqu'à la cécité complète. Celle-ci est, dans un grand nombre de cas, la conséquence d'une névrite optique double aboutissant à l'atrophie papillaire, que l'ophtalmoscope peut faire constater. Il existe quelquefois du strabisme convergent ou divergent.

L'*intelligence* est souvent arrêtée. Chez les grands hydrocéphales, elle ne se développe même jamais. Certains enfants sont complètement idiots. Chez les autres il n'y a qu'une insuffisance psychique. La mémoire est généralement mauvaise. Le début du langage est toujours tardif. Bourneville a étudié l'état mental des hydrocéphales : les hydrocéphales présentent entre eux des différences psychiques considérables; leur état mental n'est nullement en rapport avec les degrés de l'hydrocéphalie, et dépend bien plutôt des lésions cérébrales concomitantes.

Marche et terminaisons. — La marche de la maladie est souvent régulièrement progressive. Quelquefois elle se fait par saccades, qui tiennent vraisemblablement à des poussées congestives du côté de l'encéphale. Durant ces périodes aiguës, il existe souvent des douleurs de tête intenses; c'est alors surtout qu'apparaissent les convulsions sous forme de crises plus ou moins répétées.

Beaucoup d'enfants meurent au bout de quelques mois ou dans les premières années de la vie. La mort survient quelquefois en état de mal épileptique. Dans d'autres faits, elle est due à des complications ou à des maladies intercurrentes : pneumonie, broncho-pneumonie, entéro-colite, fièvres éruptives.

La guérison spontanée de l'hydrocéphalie est-elle possible? En dehors des faits de guérison très contestables où l'écoulement du liquide hydrocéphalique se serait produit accidentellement par les fosses nasales, par l'oreille, à la suite d'une fracture du crâne, quelques auteurs ont admis la possibilité d'une rétrocession de l'épanchement : l'encéphale et les parois du crâne, par accroissement de nutrition, prendraient la place du liquide résorbé (Otto, Andral, Bourneville). Ce mode de guérison reste très hypothétique. Mais, du moins, il peut exister un arrêt dans les progrès de l'hydrocéphalie; les sutures et les fontanelles s'ossifient et la tête cesse de s'accroître. Cet arrêt de l'évolution morbide permet une certaine survie. Quelques hydrocéphales atteignent l'âge de la puberté ou le dépassent. Le fameux Cardinal vécut jusqu'à l'âge de 29 ans; sa tête mesurait 86^{cm},5 de circonférence. J'ai relaté, avec Bonnifay, le cas d'un nommé Bordini qui vivait à Marseille au XVIe siècle et y mourut à l'âge de 60 ans; son crâne, conservé au muséum de Longchamp, mesure 88^{cm},5 de circonférence.

Anatomie pathologique générale. — I. — Dans l'hydrocéphalie ventriculaire, *le liquide* occupe l'ensemble des cavités ventriculaires : ventricules latéraux surtout, troisième ventricule et quelquefois quatrième ventricule. La quantité de liquide épanché est extrêmement variable. Il y a hydrocéphalie lorsque la tension du liquide détermine la dilatation ventri-

culaire. On trouve généralement de 500 à 800 grammes de liquide. Il n'est pas rare d'en rencontrer plus d'un litre. Enfin il existe des épanchements énormes, intra-cérébraux, comme chez l'hydrocéphale d'Essmann, chez lequel la quantité de liquide s'élevait à 30 litres. Les caractères du liquide hydrocéphalique se rapprochent beaucoup de ceux du liquide cérébro-rachidien normal. Dans les formes chroniques, de beaucoup les plus fréquentes, le liquide est limpide, incolore ou légèrement teinté. Sa réaction est alcaline. Sa densité varie de 1003 à 1014. Les deux faits saillants de sa composition chimique sont, d'une part, la petite quantité d'albumine qu'il contient : 0gr,200, 1 gramme, 1gr,50 par litre, d'autre part, la quantité notable des chlorures alcalins : 5 à 6 grammes, bien supérieure à celle qui existe dans le plasma sanguin, où elle ne dépasse pas 3 à 5 grammes.

Les relations de l'épanchement ventriculaire avec l'espace sous-arachnoïdien sont variables. La communication normale du quatrième ventricule avec le confluent sous-arachnoïdien postérieur par le trou de Magendie est loin d'exister toujours, surtout dans les premiers temps de la vie. L'inconstance de cette communication a la plus grande importance au point de vue de la thérapeutique chirurgicale.

II. — *La dilatation des cavités ventriculaires* est la lésion essentielle de l'hydrocéphalie. Cette dilatation varie dans de grandes proportions : au degré maximum, les hémisphères cérébraux apparaissent comme deux poches vésiculeuses qui s'affaissent dès qu'on les ouvre et qu'on laisse écouler le liquide. Généralement, la dilatation des ventricules latéraux porte également sur les deux ventricules et sur tous les prolongements de ces deux ventricules. Elle peut être cependant plus accentuée d'un côté que de l'autre ou dans certaines cornes ventriculaires. Sous la pression du liquide ventriculaire, les trous de Monro se dilatent : leur diamètre peut atteindre jusqu'à 3 et 5 centimètres. Le troisième ventricule est distendu. L'aqueduc de Sylvius peut lui-même être dilaté. Dans ce cas, la dilatation s'étend jusqu'au quatrième ventricule.

Sous l'influence de la distension ventriculaire, la substance cérébrale est très réduite : son épaisseur au niveau des hémisphères peut être de 3, de 2 centimètres, de quelques millimètres seulement. Les circonvolutions sont aplaties, à peine distinctes : les sillons ont presque disparu. Le corps calleux est considérablement aminci, la voûte a trois piliers atrophiée, le septum lucidum parfois perforé. A l'intérieur des ventricules, la membrane ventriculaire est quelquefois épaissie. L'état des plexus choroïdes varie suivant les cas : tantôt hypertrophiés, tantôt aplatis et exsangues. Ainsi que l'a établi Anton, la dilatation des cavités ventriculaires se fait surtout aux dépens de la substance médullaire des hémisphères. L'écorce du cerveau est notablement moins atteinte dans son étendue et dans sa structure. Cependant, dans les hydrocéphalies précoces, les grosses cellules ganglionnaires de l'écorce conservent, pendant un temps anormalement long, leur forme ronde embryonnaire ; d'autre part, le processus de myélinisation des fibres nerveuses intra-corticales est retardé. Dans les mêmes faits, les faisceaux pyramidaux sont de dimensions très réduites : leur atrophie s'étend jusque dans

la moelle épinière. Dans la plupart des cas cette atrophie est antérieure au revêtement de myéline des fibres blanches; dans les hydrocéphalies plus tardives, elle est la conséquence d'une véritable dégénérescence secondaire du système pyramidal. En rapport avec ces troubles de nutrition, on constate généralement que le poids du cerveau, vidé de son contenu, est inférieur à la normale.

III. — La *dilatation du crâne*, sauf des cas exceptionnels, est la conséquence de l'excès de pression intra-crânienne. Dans les hydrocéphalies précoces, sous l'influence de cette pression, les sutures et les fontanelles s'élargissent; on peut quelquefois constater la persistance de la suture métopique. Les os ainsi écartés, le crâne est en grande partie membraneux. Les os de la voûte sont d'une minceur extrême, flexibles, transparents et rayonnés. Lorsque l'hydrocéphalie ne produit pas trop rapidement la mort, des points osseux supplémentaires apparaissent au niveau des surfaces membraneuses : os wormiens, nombreux et souvent de grande dimension dans le crâne hydrocéphale. — Lorsque l'hydrocéphalie débute à un âge plus avancé, elle produit le désengrènement des sutures déjà fermées, avec formation, entre les os distendus, d'un tissu membraneux nouveau.

L'hydrocéphalie constituée, le crâne a une apparence globuleuse, les bosses frontales et pariétales se détachent moins du reste de la voûte; la région frontale est verticale et même quelquefois oblique en bas et en arrière; les pariétaux sont portés en dehors, l'occipital tend à devenir horizontal, les fosses temporales sont effacées. Le conduit auditif est rejeté sur la face inférieure de la base du crâne et regarde directement en bas. — A la face interne du crâne, on constate l'aplatissement des bosses orbitaires, la dépression de la lame criblée, l'élargissement de la selle turcique; l'obliquité de la gouttière basilaire est augmentée. Du côté de la face il faut noter le refoulement de la voûte orbitaire fortement inclinée de haut en bas et d'avant en arrière.

Lorsque le processus hydrocéphalique se ralentit ou s'arrête, le crâne peut s'ossifier dans toutes ses parties par l'extension des os wormiens, les fontanelles même peuvent disparaître; les sutures très larges sont alors constituées par de longues aiguilles engrenées. Les os finissent par acquérir une épaisseur normale ou même supérieure à la normale.

La craniométrie de l'hydrocéphalie a été bien étudiée par Regnault. Cette affection produit un agrandissement plus marqué du diamètre transverse que de l'antéro-postérieur. La brachycéphalie est d'autant plus forte que la maladie survient chez un individu plus jeune et qu'elle est plus intense. Elle tend à se corriger chez les adultes guéris, mais même alors elle reste toujours très marquée.

Pathogénie et étiologie. — L'hydrocéphalie ventriculaire est constituée par la sécrétion anormale ou morbide du liquide ventriculaire. Pour apprécier les conditions qui la déterminent, il convient de connaître exactement la physiologie ventriculaire et notamment les conditions normales de la sécrétion et de la circulation du liquide ventriculaire.

Il est possible que les parois épendymaires contribuent à cette sécrétion;

mais les plexus choroïdes des ventricules latéraux sont pour la plus grande part dans cette fonction et on a considéré la villosité choroïdienne comme une glande dévaginée, chargée de sécréter le liquide intra-ventriculaire. Soupçonnée en 1664 par Willis, la nature glandulaire de l'épithélium de revêtement des plexus choroïdes a été affirmée par Faivre en 1857, et démontrée ultérieurement par Obersteiner. Quant au processus sécrétoire de ces plexus, il a été établi récemment par les expériences d'Aug. Pettit et J. Girard. Par administration de substances hypersécrétantes telles que muscarine, éther, les cellules de revêtement des plexus éprouvent des modifications structurales, consistant surtout en l'accroissement du volume du cytoplasma; mais, de plus, la différenciation en deux zones des éléments épithéliaux s'exagère, la zone distale prend un développement exagéré et la production des globules hyalins devient plus active qu'à l'état normal: en un mot, ces éléments *hypersécrètent*.

Quant au système circulatoire du liquide céphalo-rachidien, il serait représenté, d'après Cathelin, par : *a*) les riches vaisseaux sanguins artériels afférents aux plexus choroïdes, glandes sécrétrices; *b*) les ventricules cérébraux et le sac sous-arachnoïdien, canal de décharge et réservoir; *c*) les gaines périvasculaires, dites faussement lymphatiques, qui s'ouvrent à plein canal dans l'espace sous-arachnoïdien et constituent la voie d'échappement du liquide céphalo-rachidien. Mais il y a lieu de tenir compte également, pour la compréhension pathogénique de l'hydrocéphalie, de la circulation veineuse de retour constituée par le système des veines de Galien. Les deux petites veines de Galien, s'avançant d'avant en arrière dans l'épaisseur de la toile choroïdienne, se réunissent en un seul tronc, grande veine de Galien; celle-ci, émergeant de la fente de Bichat, entre le corps calleux et le cervelet, rampe dans sa portion terminale sous la tente du cervelet pour venir déboucher obliquement dans le sinus droit.

Les lésions capables de déterminer l'hydrocéphalie ventriculaire sont multiples. Elles peuvent être extra ou intra-ventriculaires; suivant leur siège, leur mode d'action est bien différent au point de vue pathogénique.

1° *Extra-ventriculaires*, elles déterminent surtout l'hydrocéphalie par la gêne qu'elles apportent à la circulation veineuse de retour. L'obstacle à la circulation des sinus veineux du crâne, du sinus droit surtout, de la grande veine de Galien, peuvent avoir cette conséquence. Mais le système des veines de Galien n'est pas un système absolument fermé. Par des veines collatérales, la veine basilaire notamment, il communique avec les veines cérébrales superficielles. L'obstacle à la circulation du système de Galien sera donc d'autant plus efficace qu'il portera sur un point plus antérieur de ce système.

2° Les lésions *intra-ventriculaires* capables de déterminer l'hydrocéphalie sont d'ordres divers.

Tout d'abord, quelle que soit la part que prenne l'épendyme dans la sécrétion normale du liquide ventriculaire, il apparaît bien qu'à l'état morbide il puisse être l'origine d'un exsudat par l'intermédiaire de processus inflammatoires d'intensité variable. Dans quelques cas, les lésions inflammatoires déterminent l'oblitération des orifices de communication des ven-

tricules entre eux ou avec l'espace sous-arachnoïdien ; il en résulte un arrêt dans la circulation du liquide céphalo-rachidien, qui s'accumule dans les ventricules, ses voies normales d'échappement lui étant fermées.

Le plus souvent, c'est du côté des plexus choroïdes qu'il faut chercher l'origine de l'épanchement ventriculaire. Ces plexus peuvent participer à des lésions diffuses ; dans d'autres faits, leur lésion apparaît isolée. Dans un assez grand nombre de cas, qui ont été décrits quelquefois sous la dénomination d'hydrocéphalies essentielles, toute lésion échappe aux examens nécropsiques. Il est probable que, dans ces cas, l'hydrocéphalie relève de simples troubles fonctionnels des plexus choroïdes, aboutissant à une hypersécrétion du liquide ventriculaire.

Les causes de l'hydrocéphalie doivent être chronologiquement divisées en deux classes, suivant qu'elles sont antérieures ou postérieures à la naissance. Cette distinction répond à une distinction parallèle des formes cliniques.

1° *Les causes antérieures à la naissance* sont, en premier lieu, les influences héréditaires. L'hérédité n'est jamais similaire ; car l'hydrocéphale qui arrive à vivre et à se développer est un être infirme, inapte à la reproduction de l'espèce. Mais l'hydrocéphalie peut atteindre plusieurs membres d'une même famille ; elle apparaît alors comme une maladie familiale où l'influence héréditaire ne saurait être niée. Les antécédents héréditaires les plus fréquemment constatés sont d'abord les maladies nerveuses : névropathies, épilepsie, maladies mentales ; dans quelques cas, maladies organiques du système nerveux. Parmi les maladies constitutionnelles des ascendants, il faut citer la tuberculose, la syphilis surtout, dont l'importance dans l'étiologie de l'hydrocéphalie est de premier ordre. L'alcoolisme des parents doit être également signalé. On a invoqué l'influence de la consanguinité des procréateurs ainsi que leur disproportion d'âge. Ces antécédents héréditaires ne sont autres, on le voit, que ceux relevés chez les dégénérés en général. Créent-ils seulement une prédisposition à l'hydrocéphalie ou ont-ils une influence plus directe dans la genèse de cette maladie ? Cette dernière hypothèse est assez plausible, si l'on admet avec Féré la théorie tératologique de l'hérédité morbide ; car, ainsi que je le dirai plus bas, l'hydrocéphalie est, dans quelques cas, d'ordre tératologique.

L'influence prédominante de la syphilis héréditaire dans la production de l'hydrocéphalie ne peut plus être niée. Admise par Fournier, elle a été démontrée par Sandoz et j'en ai établi les différents modes pathogéniques. Cette connexion entre les deux affections ressort de plusieurs témoignages : la fréquence avec laquelle se présente l'hydrocéphalie chez des enfants issus de souche syphilitique (Fournier), la fréquence des avortements chez les mères d'enfants hydrocéphales (Elsner), la naissance de plusieurs enfants hydrocéphales dans les ménages entachés de syphilis (Hutchinson, Fournier), enfin la fréquence proportionnellement plus grande des manifestations syphilitiques chez les hydrocéphales que chez les autres enfants dans la première année de la vie (Elsner). Quant au mode d'action de l'hérédo-syphilis dans la production de l'hydrocéphalie, j'ai démontré qu'il n'était pas toujours

identique : 1° dans un premier groupe de faits, l'hydrocéphalie d'*origine syphilitique*, résultat de l'influence dégénérative et dystrophique de la syphilis héréditaire, est liée aux troubles de développement du cerveau; 2° dans un second groupe, l'hydrocéphalie de *nature syphilitique* est déterminée par des lésions spécifiquement syphilitiques de l'épendyme et de la région opto-striée. Le professeur Fournier se range complètement à cette manière de voir.

Après les influences héréditaires il faut signaler les causes accidentelles survenues durant la gestation, auxquelles on a pu attribuer la production de l'hydrocéphalie : tout d'abord, au moment de la fécondation, le coït en état d'ivresse (Bourneville) ; puis, pendant la grossesse, les frayeurs, les émotions subites très vives de la mère, enfin les causes physiques, violences extérieures, compressions, pouvant agir sur le produit de la conception. L'influence tératologique de ces causes purement physiques est démontrée par les faits de tératogénie expérimentale obtenus par Dareste. Enfin il faut mentionner les maladies de la mère pendant la grossesse. Mais, même en dehors d'un état morbide maternel, il semble bien que, pendant la vie intra-utérine, le fœtus puisse être atteint de certaines affections cérébrales capables d'aboutir à l'hydrocéphalie et qui doivent rentrer dans le cadre de la pathologie fœtale.

2° *Les causes d'hydrocéphalie postérieures à la naissance* sont, en premier lieu, certaines maladies infectieuses du nouveau-né, et tout spécialement les infections gastro-intestinales, si fréquentes chez le nourrisson. Elles agissent par des modes pathogéniques variés : thrombose et oblitération des sinus veineux du crâne (Marfan), processus inflammatoire de la paroi et des méninges ventriculaires, exsudation séreuse simple d'un liquide hydrocéphalique par hypersécrétion des plexus choroïdes. L'influence de ces causes est vraisemblablement plus fréquente qu'on ne l'a cru jusqu'à présent.

Le rachitisme a été admis comme cause d'hydrocéphalie (Pott). La coïncidence assez fréquente de signes de rachitisme chez des hydrocéphales ne suffit pas à faire admettre une relation causale entre les deux affections. La largeur et la tension de la grande fontanelle chez les rachitiques semblent bien démontrer que la masse encéphalique est chez eux plus volumineuse qu'à l'état normal, et cette augmentation de volume tient vraisemblablement en partie à une exsudation liquide; mais cette légère augmentation de liquide dans la cavité crânienne ne suffit pas à constituer une forme clinique d'hydrocéphalie. De fait, les dimensions du crâne ne sont généralement pas augmentées chez les rachitiques (Beylard, Lecourtois, Regnault). La grosse tête de quelques rachitiques paraît tenir autant et plus à un épaississement des parois du crâne et à une hypertrophie du cerveau qu'à un excès de liquide cérébro-spinal, ensemble de lésions auquel convient mieux la dénomination de rachitisme céphalique que celle d'hydrocéphalie rachitique.

La tuberculose, au point de vue étiologique de l'hydrocéphalie, peut être envisagée dans ses deux manifestations : la méningite tuberculeuse et les tubercules cérébraux. La méningite tuberculeuse a été longtemps décrite sous le nom d'hydrocéphalie aiguë, alors que l'épanchement ventriculaire était considéré comme le caractère principal de l'affection. Elle est main-

tenant nettement différenciée de l'hydrocéphalie. Si, dans quelques cas, l'épanchement ventriculaire est assez abondant pour déterminer chez les jeunes enfants une disjonction des os du crâne (Parrot), l'ensemble symptomatique de l'affection ne relève pas de cet épanchement. Quant aux tubercules cérébraux, ils peuvent assez souvent provoquer l'hydrocéphalie au même titre que les autres tumeurs de l'encéphale.

Les tumeurs du cerveau capables de déterminer une hydrocéphalie secondaire sont de nature très variée. Les tubercules viennent en premier lieu au point de vue de la fréquence. Mais les sarcomes, les gliomes, les gliosarcomes, ou des kystes, cysticerques, tumeurs kystiques diverses, quelquefois même des abcès, peuvent produire le même résultat. Pour déterminer l'hydrocéphalie, plus que leur nature, le siège de ces tumeurs importe, ainsi que je le dirai bientôt.

Formes de l'hydrocéphalie. I. — Les Hydrocéphalies congénitales. — 1° *Anatomie pathologique.* — Les lésions cérébrales varient dans l'hydrocéphalie congénitale. Dans certains faits, l'ouverture du crâne fait constater l'absence complète du cerveau; on ne trouve que quelques vestiges de substance nerveuse sur la base du crâne; les hémisphères cérébraux manquent complètement et les ganglions de la base sont souvent atrophiés: le cervelet et les organes nerveux sous-jacents sont ordinairement intacts. Le liquide contenu dans la cavité crânienne est généralement semblable au liquide hydrocéphalique habituel; quelquefois il a été trouvé fortement albumineux. Cruveilhier a décrit ces faits sous le nom d'*anencéphalie hydrocéphalique*; il est possible, d'ailleurs, que toute anencéphalie soit d'origine hydrocéphalique (V. *Anencéphalie*). Assez souvent le volume du crâne ne dépasse pas, ou dépasse peu les dimensions ordinaires. Il peut même être inférieur à la normale : il y a réellement alors *micro-hydrocéphalie*. — Dans une autre catégorie de faits, les malformations sont moins prononcées et l'on constate la présence d'une partie au moins des hémisphères cérébraux. L'absence des régions médianes inter-hémisphériques, corps calleux, trigone, septum lucidum, est ici le caractère le plus saillant. Les cavités ventriculaires sont largement ouvertes, le liquide hydrocéphalique se présente directement à l'ouverture du crâne. En raison de cette particularité, certains de ces cas ont été décrits par quelques auteurs sous le nom d'hydrocéphalie externe ou méningée, dénomination erronée; car, si la nature des malformations entraîne ici des rapports anormaux de liquide hydrocéphalique, l'hydrocéphalie n'en est pas moins, au point de vue de son origine, un processus ventriculaire. — Le plus souvent, cependant, le liquide est contenu dans les cavités ventriculaires fermées et le cerveau hydrocéphale kystique répond à la description typique que j'ai donnée plus haut. La dilatation des cavités et l'amincissement des parois peuvent être portés à un degré extrême; la substance cérébrale est quelquefois réduite à l'épaisseur de 1 millimètre et les circonvolutions sont à peine distinctes. Dans les formes moins prononcées, on constate encore des anomalies de la morphologie cérébrale. La petitesse des circonvolutions, la microgyrie est quelquefois signalée ainsi que les irrégularités dans la profondeur des sillons. La région

sylvienne est assez souvent irrégulièrement formée : dans plusieurs observations on constate une disposition particulière des circonvolutions de la région convexe, qui convergent vers la scissure de Sylvius. La fosse de Sylvius est quelquefois largement ouverte, laissant apparaître l'insula, etc.

Le cerveau n'est pas seul le siège de malformations. Le cervelet peut présenter des arrêts de développement. Dans quelques cas, on constate l'absence complète de cet organe. Plus souvent il est simplement atrophié dans sa totalité ou seulement asymétrique. Ailleurs, au contraire, on a noté une hypertrophie du cervelet. Chiari a récemment bien étudié certaines modifications de forme et de siège du cervelet dans l'hydrocéphalie congénitale. Le fait le plus saillant consiste dans l'allongement des amygdales et de la partie médiane du lobe inférieur du cervelet, sous l'apparence d'apophyses coniformes qui accompagnent la moelle allongée dans le canal vertébral et qui peuvent, dans certains cas, descendre jusqu'au bord inférieur du corps de l'axis. Le déplacement du cervelet de la cavité crânienne dans la cavité vertébrale par le trou occipital atteint son plus haut degré jusqu'à déterminer quelquefois un spina-bifida cervical, siège d'une encéphalocèle cérébelleuse. Ces déplacements résultent de ce que, dans les grandes hydrocéphalies congénitales, la cavité crânienne, malgré sa dilatation, reste trop petite pour le cerveau hydrocéphale. — La moelle épinière est très généralement intacte. Cependant, dans certains faits, on a noté de l'hydromyélie à des degrés divers (Chiari). Ces malformations médullaires coïncident généralement avec un spina-bifida. Il existe quelquefois un arrêt de développement de la faux du cerveau; dans d'autres faits, l'absence complète de la tente du cervelet.

Le crâne présente ici les caractères les plus typiques. De plus, à l'hydrocéphalie congénitale précoce appartiennent certaines particularités de la base : obliquité très grande et brièveté de la gouttière basilaire, dilatation du grand trou occipital dont le diamètre sagittal peut mesurer jusqu'à 4 centimètres (Chiari). Dans ces mêmes formes, il existe une dilatation du canal rachidien dans sa portion cervicale.

Avec l'hydrocéphalie congénitale coexistent parfois des malformations dans d'autres régions du corps, telles que : bec-de-lièvre, pied bot généralement double et en varus équin, ectopie du testicule, ectopie du rectum, imperforation de l'anus. La plus intéressante de ces malformations est le spina-bifida, qui siège quelquefois à la région cervicale, plus souvent à la région dorso-lombaire, constituée alors par une méningocèle ou une myélo-méningocèle.

En dehors de ces diverses lésions dues à des troubles de développement, on peut, plus rarement, constater dans le cerveau des lésions d'ordre pathologique, assez peu étudiées d'ailleurs : ce sont surtout des reliquats de lésions inflammatoires portant sur les parois ventriculaires ou les méninges intra-ventriculaires, toile choroïdienne et plexus choroïdes. L'épendyme se présente quelquefois épaissi et granuleux ou est le siège de végétations plus ou moins saillantes; on rencontre assez souvent ces dernières lésions dans des hydrocéphalies qui paraissent d'origine syphilitique (Sandoz).

(L. D'ASTROS.)

2° *Étiologie et pathogénie.* — L'hydrocéphalie congénitale dépend naturellement de causes antérieures à la naissance. Je les ai énumérées tantôt : quelquefois, néanmoins, la cause échappe complètement. Quoi qu'il en soit, de l'ensemble des faits il paraît résulter que l'hydrocéphalie congénitale reconnaît des modes pathogéniques divers. La constatation de causes dégénératives et tératologiques dans certaines hydrocéphalies congénitales, l'existence assez fréquente de diverses malformations encéphaliques, la coexistence dans quelques cas de malformations nettement tératologiques dans diverses régions du corps témoignent que, pour un certain nombre d'hydrocéphalies tout au moins, il convient de chercher dans des troubles de l'embryogenèse une interprétation pathogénique. Dans certains cas, l'hydrocéphalie n'apparaît que comme un élément surajouté à une agénésie ou une dysgénésie cérébrale. Dans d'autres, il semble bien que l'épanchement hydrocéphalique soit le fait initial de la malformation cérébrale : l'importance fonctionnelle des plexus choroïdes pendant la vie intra-utérine, au point de vue de la nutrition et de l'accroissement du cerveau (Luschka), permet de présumer l'importance de troubles évolutifs limités aux régions ventriculaires dans la production de cet épanchement. D'autre part, la constatation, dans certains faits, de lésions d'ordre pathologique dans le cerveau des hydrocéphales, rend incontestable l'importance des causes morbides dans l'étiologie de l'hydrocéphalie congénitale. L'hydrocéphalie congénitale comprend donc deux espèces pathogéniques différentes : une hydrocéphalie *tératologique*, remontant à la période embryonnaire de la vie intra-utérine, et résultant de causes tératogéniques sur l'embryogénèse cérébrale, une hydrocéphalie *pathologique* relevant des causes morbides encore mal connues qui peuvent atteindre le cerveau du fœtus.

Il n'est pas toujours facile, l'hydrocéphalie une fois effectuée, de reconnaître pendant la vie, quelquefois même par l'autopsie, la nature des influences qui ont contribué à la produire. Aussi, au point de vue clinique, toutes les hydrocéphalies congénitales doivent être comprises dans la même description.

3° *Évolution clinique.* — Il n'existe pas jusqu'à présent de symptomatologie de l'hydrocéphalie pendant la vie intra-utérine, et les grossesses qui donnent lieu à un produit hydrocéphale ne diffèrent en rien des grossesses normales.

A la naissance, l'hydrocéphalie congénitale peut exister sous trois apparences : *a*) dans une première catégorie de cas, qui peuvent être, dans l'accouchement, des causes de dystocie, l'hydrocéphalie est déjà apparente de par le volume exagéré de la tête ; *b*) dans quelques faits qui constituent un groupe bien spécial, la tête, au lieu de présenter une augmentation de volume, est plus petite qu'à l'état normal : il y a micro-hydrocéphalie impossible à distinguer de la microcéphalie simple ; *c*) dans une troisième catégorie, qui comprend peut-être le plus grand nombre des faits cliniques, le volume de la tête paraît normal et l'hydrocéphalie ne se manifeste que plus tard par le développement ultérieur du crâne.

Cette *période latente* de l'hydrocéphalie congénitale peut se prolonger plusieurs semaines, peut-être même plusieurs mois. Un seul symptôme peut

quelquefois faire soupçonner l'affection, c'est l'état spastique de la musculature des extrémités. Le développement de la tête, lorsqu'il a commencé à se produire, est progressif et peut atteindre des degrés très variables.

Au nombre des malformations diverses qui peuvent coexister avec l'hydrocéphalie congénitale, la plus intéressante est le spina-bifida. Dans certains cas l'hydrocéphalie ne se manifeste qu'après intervention chirurgicale sur le spina-bifida : beaucoup de chirurgiens ont signalé le fait et ont vu leurs opérés de spina-bifida mourir d'hydrocéphalie ultérieure. Il est probable que celle-ci existait déjà à l'état latent et que l'opération n'a eu pour effet que d'avancer l'échéance du développement hydrocéphalique du crâne.

Dans les grandes malformations, dans les formes anencéphaliques, la mort survient souvent peu après la naissance, au bout de quelques heures ou de quelques jours. — En l'absence de ces malformations, les hydrocéphales à grand épanchement, à grand crâne membraneux, peuvent vivre quelques mois, quelques années même. Souvent les fonctions cérébrales, motilité, intelligence, ne se développent pas. La cécité est assez fréquente. La mort survient soit par complication pulmonaire, soit par troubles digestifs, assez souvent au milieu de convulsions en état de mal. — Cependant un certain nombre de congénitaux peuvent atteindre un âge plus avancé. Il est rare, dans ce cas, qu'il s'agisse de grands hydrocéphales.

Chez quelques-uns l'hydrocéphalie n'apparaît, au milieu d'autres caractères physiques et psychiques, que comme élément d'un état de dégénérescence. Cette *hydrocéphalie des dégénérés* se présente quelquefois avec des caractères particuliers. L'épanchement n'est pas toujours abondant, peut-être même assez réduit, et on ne saurait le regarder comme la cause première et unique des troubles observés. Il est souvent inégalement réparti dans les cornes ventriculaires et se localise volontiers dans les cornes occipitales. Le crâne n'a pas toujours la forme hydrocéphalique pure. Il présente quelquefois une déformation scaphocéphalique due à la synostose précoce de la sagittale; dans l'hydrocéphalie scaphocéphalique (Bourneville), l'aspect de la tête est caractéristique : le front est bombé en avant, le crâne n'est pas élargi au niveau des bosses pariétales; par contre, il est très développé dans la région postérieure, surtout au niveau du segment occipital qui est saillant en arrière et en bas. La forme du crâne est toute différente dans le cas de synostose prématurée des sutures coronales; le crâne ne peut alors se développer dans le sens antéro-postérieur; il est très haut et très large, prenant la forme d'un chapeau de gendarme (Giraldès) : c'est l'hydrocéphalie acrocéphalique. On peut rencontrer d'autres malformations crâniennes, macrocéphalies de formes diverses. L'asymétrie est habituelle. Enfin c'est dans ces cas que l'on observe surtout les divers stigmates physiques de la dégénérescence : palais ogival, anomalies dentaires, malformations de l'oreille, ébauche de bec-de-lièvre, ectopie du testicule, etc. Ces hydrocéphales sont souvent complètement idiots, quelquefois épileptiques, plus rarement aliénés.

II. — Les Hydrocéphalies aiguës. — Du cadre des hydrocéphalies aiguës doivent être éliminées : la méningite tuberculeuse et les encéphalopathies

du mal de Bright, qui ont été longtemps décrites sous cette dénomination.

L'hydrocéphalie aiguë est un processus ventriculaire à épanchement, d'origine infectieuse ou toxi-infectieuse. C'est dire que cette affection, loin de constituer une entité morbide définie, n'est que l'effet de causes morbides diverses à localisation ventriculaire. Elle est relativement rare, car elle exige, pour se développer, des conditions assez rarement réalisées : l'épanchement ne peut se produire en effet que dans les encéphalopathies à caractère subaigu ou du moins dont l'intensité n'est pas assez grande pour entraîner une mort rapide.

Les lésions qui correspondent à cette forme d'hydrocéphalie varient suivant la nature et l'intensité du processus morbide.

a). Dans quelques faits il s'agit de lésions franchement inflammatoires. Le liquide épanché dans les ventricules est latescent, quelquefois avec flocons membraneux, ou même plus ou moins purulent. Les plexus choroïdes présentent une congestion intense; leurs vaisseaux sont troubles et couverts d'un enduit purulent mince. Ces faits d'hydrocéphalie aiguë relèvent donc d'une inflammation aiguë des plexus choroïdes avec exsudation de liquide dans les ventricules (Baginsky).

Dans quelques cas, on peut constater des lésions des parois ventriculaires. Il est notamment une forme d'hydrocéphalie aiguë hérédo-syphilitique qui relève, ainsi que je l'ai démontré, d'une infiltration embryonnaire diffuse de l'épendyme et des corps opto-striés dans leur partie intra-ventriculaire.

b). Dans un second groupe de faits, dont l'évolution est généralement moins aiguë, on ne constate pas de lésion ventriculaire nettement inflammatoire. L'épanchement est clair et limpide et paraît résulter d'une hypersécrétion morbide des plexus choroïdes. On ne peut l'attribuer toujours à une action directe des agents infectieux et l'on est porté à incriminer plutôt les toxines circulant chez le malade, qu'elles agissent sur le plexus choroïde directement ou indirectement par l'intermédiaire des vaso-moteurs. Les résultats expérimentaux de Pettit et Girard viennent bien à l'appui de cette opinion. Il s'agit, en somme, d'une *méningite séreuse aiguë* au sens de Quincke.

Description clinique. — L'hydrocéphalie aiguë est une maladie du premier âge, des premiers mois de la vie. Elle survient généralement comme complication au cours de maladies infectieuses, notamment des infections gastro-intestinales des nourrissons et de la pneumonie. Elle peut débuter par des troubles nerveux divers : agitation, grincement de dents, irrégularité de la respiration et du pouls, suivis d'accidents cérébraux plus accusés, spasmes glottiques, strabisme, inégalité pupillaire, stupeur. Précédée ou non de ces symptômes, éclate fréquemment une attaque de convulsions toniques et cloniques, ordinairement généralisée et violente. Assez rapidement la grande fontanelle se bombe et à son niveau on perçoit nettement les pulsations cérébrales; à un certain degré de tension plus élevé, celles-ci disparaissent. On peut voir se former la dilatation des veines tégumentaires du crâne, circulation supplémentaire témoignant de l'exagération rapide de la pression intra-crânienne. Si l'intensité de la maladie n'entraîne pas la mort à brève échéance, on peut constater l'élargissement des sutures, l'écar-

tement des os, l'augmentation progressive du volume de la tête. Suivant la nature de la maladie primitive, la fièvre existe ou peut manquer complètement. Les symptômes nerveux s'accentuent de plus en plus. Les convulsions peuvent se répéter et la situation devient alors très rapidement grave. Les contractures ne manquent généralement pas : elles sont généralisées ou localisées à un ou plusieurs membres, permanentes ou intermittentes. Les phénomènes de dépression finissent par dominer. Survient alors un état comateux plus ou moins profond, une dilatation constante de la pupille, une insensibilité complète de la rétine, une certaine fixité des yeux qui restent souvent entr'ouverts comme dans une sorte d'extase (Blache et Guersant).

La guérison n'est pas impossible, mais la mort est la terminaison habituelle de l'hydrocéphalie aiguë : elle survient soit dans les convulsions, soit dans le coma, après quelques jours de maladie. Dans certains cas, les symptômes de l'hydrocéphalie aiguë sont suivis d'une évolution subaiguë ou chronique progressive. Ces *hydrocéphalies chroniques à début aigu* constituent un groupe des plus intéressants, forme de transition entre les hydrocéphalies aiguës proprement dites et les hydrocéphalies chroniques d'emblée.

III. — Les Hydrocéphalies chroniques symptomatiques. — 1° *Phlébite fibro-adhésive des sinus.* — Dans un fait de Marfan, le pressoir d'Hérophile, le sinus latéral et le sinus caverneux présentaient une oblitération consécutive à une thrombose septicémique survenue dans le cours d'une infection gastro-intestinale. L'affection avait débuté par des convulsions, de la rigidité des membres, suivie bientôt d'augmentation progressive de la tête. L'enfant survécut 10 mois.

2° *Méningites ventriculaires et épendymites chroniques.* — Ces formes sont peu connues. Pour West, l'inflammation de la membrane ventriculaire serait de beaucoup la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie chronique. Trop généralisée par West, l'importance de cette cause reste vraie pour un certain nombre de cas. Dans un fait de Vrolik, on trouva dans l'un et l'autre ventricule une fausse membrane oblitérant le trou de Monro et interrompant ainsi la communication des deux ventricules. Dans un fait de Gaucher, la membrane ventriculaire était épaisse comme un parchemin et chagrinée ; il fut possible de la décoller avec le doigt et de décortiquer en quelque sorte la surface interne des cavités cérébrales.

On ne peut donner actuellement aucune description clinique spéciale de cette forme d'hydrocéphalie. Dans le cas de Gaucher, la maladie avait débuté à l'âge de 5 mois, et, depuis cette époque, l'enfant était sujet à de fréquentes attaques de convulsions.

3° *Sclérose cérébrale.* — En dehors des épanchements passifs qui se produisent *a vacuo* dans les scléroses cérébrales atrophiques, l'épanchement peut, dans quelques cas rares, prendre le caractère de la véritable hydrocéphalie. Il en est ainsi, comme je l'ai démontré, lorsque, la sclérose cérébrale s'étendant aux parois ventriculaires, le plexus choroïde est compris et enserré dans la lésion. Cette pathogénie rend compte d'un caractère important de l'hydrocéphalie dans ces cas : le ventricule correspondant à

l'hémisphère qui est le siège de la sclérose est notablement plus dilaté que l'autre.

Cliniquement, les signes de l'hydrocéphalie se surajoutent aux symptômes de l'hémiplégie spasmodique infantile : hémiplégie, contracture avec attitude spéciale des membres, pied bot et main bote, exagération des réflexes tendineux, atrophie des membres, crises épileptiques, etc.

4° *Méningite séreuse.* — Sous ce nom, Quincke a décrit un processus morbide caractérisé par une exsudation exagérée du liquide cérébro-spinal, prédominant dans les cavités ventriculaires et pouvant aboutir à l'hydrocéphalie. Les faits qu'il relate sous ce chef sont assez disparates. Au point de vue anatomique, la méningite séreuse se caractérise simplement par la quantité anormale du liquide intra-crânien, qui ne se différencie pas essentiellement du liquide cérébro-spinal normal, mais se trouve sous une pression variant entre 150 et 700 millimètres d'eau.

Au point de vue clinique, la méningite séreuse se manifeste uniquement par des symptômes de compression cérébrale : douleurs de tête, hébétude, immobilité pupillaire et surtout névrite optique par étranglement, enfin, chez les jeunes enfants, par la dilatation hydrocéphalique du crâne. Les formes graves de la méningite séreuse auraient beaucoup d'analogie avec l'apparence clinique des tumeurs du cerveau, en sorte que, pendant la vie, c'est à ce dernier diagnostic que l'on s'arrête dans la plupart des cas; dans la méningite séreuse cependant, on constaterait plus fréquemment des rémissions, des variations dans le cours de la maladie.

5° *Hydrocéphalie symptomatique de tumeurs cérébrales.* — Il s'agit ici d'une forme bien définie au double point de vue anatomique et clinique. J'ai énuméré plus haut les différentes tumeurs qui peuvent déterminer l'hydrocéphalie. C'est dans leur siège surtout qu'il faut chercher la raison de cette complication. Les tumeurs des hémisphères, de la convexité du cerveau, amènent rarement l'hydrocéphalie; celle-ci relève presque exclusivement des tumeurs de la base : du mésocéphale, de la glande pituitaire, de la glande pinéale, de la couche optique, du bourrelet du corps calleux, des tubercules quadrijumeaux et surtout du cervelet; ce sont les tumeurs de la loge cérébelleuse que l'on rencontre dans la majorité des cas. Robert Whytt admettait que ces tumeurs produisaient l'hydropisie ventriculaire « en comprimant les troncs voisins des veines absorbantes ». Barrier a rappelé cette explication et a insisté sur l'importance pathogénique de la compression des sinus de la dure-mère et notamment du sinus droit. J'ai dit plus haut l'efficacité plus grande encore de la compression des veines de Galien. Mais cette théorie mécanique de l'hydrocéphalie ne paraît pas suffisante dans tous les cas, et il y a lieu vraisemblablement, dans le cas de tumeurs tuberculeuses notamment, de mettre également en ligne de compte un état d'irritation provenant de la pie-mère qui recouvre les tubercules, et transmis par la toile choroïdienne à l'épendyme des ventricules (Henoch).

L'*évolution clinique* de la maladie débute par une période quelquefois assez longue, durant laquelle, avant toute hydrocéphalie, se montrent seuls les symptômes classiques des tumeurs cérébrales : céphalalgie, vomisse-

ments, assez souvent troubles de l'équilibration (tumeurs du cervelet), etc., et surtout troubles de la vision et production d'une névrite optique double que l'ophtalmoscope fait aisément reconnaître.

Dans une seconde période, l'augmentation de la pression intra-crânienne se manifeste chez l'enfant par les signes extérieurs de l'hydrocéphalie. Jusqu'à quel âge un crâne à sutures et à fontanelles fermées peut-il se distendre sous la pression intra-crânienne? Cette forme d'hydrocéphalie a pu se développer chez des enfants de 7 ans (obs. pers.), de 9 ans (Barthez et Rilliet), de 12 ans (Bourneville), à une période donc beaucoup plus tardive que les autres formes d'hydrocéphalie. L'augmentation des symptômes de dépression cérébrale, la somnolence, le coma, précèdent assez souvent, dans le cours des tumeurs cérébrales, le développement hydrocéphalique du crâne. On constate ensuite l'écartement des os, la réapparition des sutures membraneuses, l'augmentation de volume de la tête. Ce résultat produit, et comme conséquence de la décompression relative, la torpeur cérébrale, le coma diminuent souvent sensiblement. Les convulsions épileptiformes sont un symptôme des plus inconstants et apparaissent surtout dans les cas de tubercules. Par contre, il existe ordinairement, et souvent à un haut degré, de la contracture des membres inférieurs. Ceux-ci sont aussi fréquemment le siège de troubles trophiques. L'hydrocéphalie continue à se développer durant quelques mois, quelques années même quelquefois. La mort survient généralement dans le coma précédé ou non de crises convulsives.

IV. — L'Hydrocéphalie externe. — L'hydrocéphalie externe, beaucoup plus rare que l'hydrocéphalie ventriculaire, constitue une forme anatomique très spéciale par le siège du liquide épanché. Legendre, en 1846, en a donné la première description nette et en a établi la pathogénie. L'épanchement ici n'occupe pas les cavités ventriculaires. Il est situé au-dessus de l'arachnoïde et nettement enkysté dans une poche membraneuse. La quantité du liquide varie. J'en ai recueilli dans un cas 250 grammes; dans un fait de Bérard il y en avait 720 grammes. Il peut être sanguinolent, mais aussi absolument limpide, contenant toujours une notable proportion d'albumine. La poche kystique sus-arachnoïdienne est constituée par deux feuillets, l'un externe adhérent à la face interne de la dure-mère, l'autre limité par l'arachnoïde. L'étendue du kyste est variable. Il peut descendre en avant jusqu'au niveau du chiasma, s'étendre en arrière sur la tente du cervelet; latéralement il descend plus ou moins sur les fosses latérales du crâne; en tous cas c'est toujours au niveau de la faux du cerveau que ses parois ont leur maximum d'écartement. Le kyste hydrocéphalique est traversé par les veines cérébrales qui, émergeant de la pie-mère, se rendent au sinus longitudinal. Le cerveau sous-jacent au kyste paraît refoulé, comme le poumon sous un épanchement pleurétique. L'hydrocéphalie externe résulte de la transformation d'un foyer hémorragique sus-arachnoïdien (Legendre); on sait que, dans un grand nombre de cas, ces hémorragies se font dans les feuillets membraneux d'une pachyméningite, représentés ici par les parois du kyste hydrocéphalique. Quelle est la cause de cette transformation? en vertu de quelle

force la sérosité continue-t-elle à s'accroître? c'est ce qu'il est impossible de déterminer.

Évolution clinique. — Dans une première période ce sont les symptômes de la pachyméningite et de l'hémorragie méningée que l'on observe; je n'ai pas à les décrire ici. On sait que ces affections amènent ordinairement une mort rapide. Dans quelques cas de survie, à la transformation hydrocéphalique de l'épanchement répond une seconde période clinique caractérisée par la dilatation du crâne. Cette période hydrocéphalique a une marche essentiellement lente et chronique. La tête augmente peu à peu et finit par présenter absolument les caractères de l'hydrocéphalie chronique. L'affection peut durer plusieurs mois, plusieurs années. La mort survient souvent par maladies accidentelles. Legendre émet cependant l'opinion que cette variété d'hydrocéphalie, une fois qu'elle a acquis son summum de développement, a une tendance naturelle à diminuer et à se terminer par la guérison. Le pronostic, du moins, reste toujours grave au point de vue de l'intelligence.

Diagnostic de l'hydrocéphalie. — 1. *Hydrocéphalie aiguë.* — A son début, l'hydrocéphalie aiguë ne peut généralement pas se différencier d'un certain nombre d'*encéphalopathies aiguës* de la première enfance. Traduisant comme celles-ci l'atteinte cérébrale dans le cours de processus infectieux divers, elle ne se caractérise nettement que par les symptômes qui résultent de la localisation ventriculaire à forme d'exsudation. Il y a donc lieu, dans le cours des affections cérébrales aiguës de la première enfance, de surveiller l'état de la grande fontanelle et des sutures, qui manifeste le plus sûrement à son début l'épanchement ventriculaire. Avant que celui-ci ait acquis une certaine importance, le diagnostic d'hydrocéphalie aiguë restera forcément en suspens. Les diverses encéphalopathies sans épanchement, qui peuvent survenir au cours des mêmes états infectieux, ne peuvent souvent se différencier de l'hydrocéphalie aiguë que par l'évolution ultérieure de la maladie. C'est à la *ponction lombaire* que l'on peut demander les éléments les plus précoces du diagnostic, à condition que les communications entre les ventricules et l'espace sous-arachnoïdien ne soient pas fermées. Elle fera constater dans l'hydrocéphalie aiguë l'augmentation du liquide céphalo-rachidien et l'exagération de sa tension, caractéristiques de l'affection. Par contre, la formule leucocytaire et le résultat des recherches bactériennes pourront varier suivant la nature même du processus ventriculaire, inflammation purulente ou méningite séreuse. Dans quelques cas, la présence du sang dans le liquide retiré a permis de reconnaître l'existence d'une méningite hémorragique (Marfan, Aviragnet et Detot).

La *méningite tuberculeuse* de la première enfance, moins rare qu'on ne l'a cru autrefois, a une symptomatologie atypique que peuvent simuler les formes traînantes et à prodromes de l'hydrocéphalie aiguë. Il y a lieu de tenir compte, pour le diagnostic, des conditions dans lesquelles se développe l'affection, la méningite tuberculeuse survenant habituellement chez des enfants affaiblis et quelquefois en état de cachexie tuberculeuse généralisée, l'hydrocéphalie aiguë étant le plus souvent secondaire aux états infectieux. La ponction lombaire permettrait d'ailleurs de reconnaître

la méningite tuberculeuse aux caractères du liquide retiré (V. *Méning. tub.*).

L'*hémorragie méningée* avec les convulsions du début, l'assoupissement, la contracture des extrémités et quelquefois la fièvre (Legendre), se rapproche des formes les plus aiguës de l'hydrocéphalie ventriculaire, d'autant qu'il existe toujours dans l'hémorragie méningée une augmentation de la pression intra-crânienne. Dans le plus grand nombre de cas, l'évolution ultérieure fera rejeter l'hypothèse d'hydrocéphalie aiguë ; mais, dans ceux où le kyste hématique se transforme en kyste hydrocéphalique, le diagnostic du siège anatomique de l'hydrocéphalie est des plus délicats : j'y reviendrai bientôt.

II. *Hydrocéphalies chroniques.* — Dans ses formes chroniques, l'hydrocéphalie peut être méconnue en l'absence d'augmentation de la tête : elle peut, d'autre part, être simulée par d'autres affections qui produisent une augmentation ou une déformation du crâne.

1° *Hydrocéphalie latente.* — La micro-hydrocéphalie ne peut généralement être distinguée de la microcéphalie simple. En dehors de ce cas particulier, l'hydrocéphalie congénitale présente souvent, ainsi que je l'ai dit, une période latente qui précède l'augmentation de volume de la tête : l'existence de certains troubles cérébraux, notamment d'un léger degré de contracture des extrémités, dans quelques cas le développement des veines tégumentaires de la tête devront attirer l'attention. Lorsque l'hydrocéphalie se développe chez des enfants d'un certain âge à crâne fermé, elle se traduit seulement, à son début et quelquefois durant tout son cours, par les symptômes diffus de compression cérébrale, dont il faut rechercher la cause première : méningite séreuse ou tumeur cérébrale.

2° *Les macrocéphalies.* — Certains parents s'inquiètent que leurs enfants aient la tête plus grosse que les enfants du même âge. Mais tout d'abord il faut savoir qu'au même âge le volume de la tête n'est pas le même chez tous les enfants. Ce qui importe, pour le diagnostic au début, c'est moins le volume absolu de la tête que son développement rapide. Les mères s'en aperçoivent souvent aux bonnets de l'enfant qui deviennent d'un jour à l'autre insuffisants. Les mensurations de la tête permettent de vérifier cette impression. Il convient de mesurer, à des intervalles rapprochés, la grande circonférence horizontale passant par la ligne sus-orbitaire et le point occipital maximum[1] pour suivre les progrès du développement du crâne. La

(1) Dans sa récente thèse (*Thèse de Lyon*, 1897), mon ancien interne, J. Bonifay, étudie le développement de la tête au point de vue céphalométrique. Voici ses résultats pour la circonférence horizontale de la tête : *Grande circonférence horizontale de la tête* passant en avant par la ligne sus-orbitaire, en arrière par le point extrême du diamètre antéro-postérieur maximum :

	MOYENNES	MAXIMA	MINIMA
De la naissance (à terme) au 15e jour	545 mm.	570 mm.	524 mm.
Du 15e jour à 2 mois	568 —	595 —	556 —
A 3 mois	588 —	620 —	550 —
A 6 —	620 —	665 —	590 —
De 1 à 2 ans	459 —	488 —	450 —
— 2 à 3 —	475 —	510 —	458 —
— 3 à 4 —	487 —	520 —	465 —
— 4 à 5 —	495 —	520 —	460 —
— 5 à 6 —	497 —	558 —	460 —
— 6 à 7 —	504 —	535 —	475 —
— 7 à 8 —	511 —	540 —	488 —
— 8 à 9 —	514 —	558 —	490 —
— 9 à 10 —	515 —	545 —	485 —
— 10 à 11 —	519 —	545 —	492 —
— 11 à 12 —	521 —	577 —	465 —

[L. D'ASTROS.]

mensuration des diamètres antéro-postérieur et transversal n'est pas moins importante : ils permettent d'établir l'indice céphalique. Or, tandis que ces diamètres conservent leur rapport dans le développement normal du crâne, le développement du crâne hydrocéphale évolue dans le sens d'une brachycéphalie progressive, ainsi que l'a établi Regnault.

Le crâne rachitique avec ses bosses saillantes, ses fontanelles ouvertes, peut donner quelquefois l'impression d'un crâne hydrocéphale. Mais, tout d'abord, le plus généralement, les dimensions du crâne rachitique ne dépassent pas les dimensions du crâne normal. Dans les cas où il y a réellement macrocéphalie rachitique, « le développement du crâne n'est pas uniforme comme celui de l'hydrocéphalie; on dirait que des bosses aplaties ont été surajoutées à la partie moyenne des os; le doigt promené à la surface du crâne sent assez facilement l'endroit où l'os doit s'épaissir » (Rilliet et Barthez).

L'affection qui, incontestablement, présente le plus d'analogie clinique avec l'hydrocéphalie c'est l'hypertrophie du cerveau, affection rare, quelquefois sous la dépendance du rachitisme; la coexistence de symptômes cérébraux avec un développement anormal du crâne rend la confusion possible. Les symptômes cérébraux sont généralement plus précoces, plus marqués et vite plus sérieux dans l'hydrocéphalie chronique. Dans l'hypertrophie du cerveau, le crâne n'a pas la même tendance à prendre la forme arrondie; son augmentation est souvent d'abord apparente à l'occiput; si le front devient proéminent, les yeux restent toujours profondément enfoncés dans les orbites; enfin la fontanelle antérieure est déprimée au lieu d'être tendue et bombée comme dans l'hydrocéphalie.

3° *Le diagnostic des formes d'hydrocéphalie chronique entre elles* ressort en partie de l'exposé que j'en ai donné. Je ne parlerai ici que du diagnostic différentiel de l'hydrocéphalie externe avec l'hydrocéphalie ventriculaire chronique; il est souvent impossible en clinique. La forme du crâne est en effet la même dans les deux cas. Le début de l'affection par des accidents convulsifs se rencontre dans les deux formes; toutefois la dilatation crânienne est plus rapide dans l'hydrocéphalie ventriculaire à début aigu que dans l'hydrocéphalie externe consécutive à une hémorragie méningée. Une ponction exploratrice ferait, il est vrai, pénétrer immédiatement dans le kyste de l'hydrocéphalie externe au-dessous de la dure-mère; mais, dans l'hydrocéphalie ventriculaire, la paroi du kyste cérébral est quelquefois si mince que l'on peut la traverser par le trocart en croyant rester en deçà. Mieux que la profondeur à laquelle pénètre le trocart, les caractères chimiques du liquide renseigneraient généralement sur la nature de l'hydrocéphalie : un liquide nettement sanguinolent ou notablement albumineux dénoterait l'existence probable de l'hydrocéphalie externe.

Traitement de l'hydrocéphalie. — L'hydrocéphalie est une affection essentiellement rebelle à tout traitement.

Traitement médical. — Dans les hydrocéphalies aiguës le traitement de la cause (affections gastro-intestinales ou autres) doit être appliqué en premier lieu : les antiseptiques intestinaux, le calomel notamment, sont essentiellement indiqués. La révulsion locale au moyen de petits vésica-

toires volants, de frictions stibiées, ne sera que prudemment utilisée.

Dans les hydrocéphalies chroniques, l'ancien traitement de Gœlis, de Vienne, a été employé avec succès chez quelques malades par Bourneville; voici comment il le formule : « La tête de l'enfant ayant été préalablement rasée, on applique une capeline serrée construite avec des bandelettes de Vigo, on maintient autant que possible la capeline durant une semaine; après un repos d'une semaine, on la renouvelle, et si un incident quelconque empêche son usage continu, on substitue au Vigo des frictions quotidiennes à l'onguent mercuriel. En même temps on administre deux fois par semaine un paquet de 10 centigrammes de calomel. Tous les mois, pendant un an ou plus, il faut appliquer un vésicatoire qu'on laisse 15 à 20 heures. Et, quand il commence à sécher, on applique la capeline d'emplâtre de Vigo. Le traitement médical est complété par le *traitement physique*, exercices, massage des membres, etc., et par des bains salés, des douches, des médicaments reconstituants, etc. »

La grande place que la syphilis occupe dans l'étiologie de l'hydrocéphalie doit engager à un traitement spécifique intensif, dès qu'il existe le moindre soupçon de syphilis chez les parents. Même si l'hérédo-syphilis est nettement avérée, il ne faut pas s'attendre à une guérison par le traitement spécifique dans la plupart de ces cas où la nature des lésions ne peut la comporter. Cependant l'évolution de l'hydrocéphalie a pu être quelquefois enrayée (Sandoz, Heller, Audeoud, Immerwol).

Traitement chirurgical. — L'intervention chirurgicale a donné jusqu'à présent des résultats si déplorables que quelques auteurs (Bourneville, etc.) la repoussent formellement. Elle est très généralement dangereuse et inutile. Il est certain que, dans le plus grand nombre des hydrocéphalies congénitales, on ne peut espérer, par une évacuation du liquide, rendre au cerveau ses conditions normales de développement. Dans les hydrocéphalies secondaires à des tumeurs, la chirurgie doit s'adresser aux tumeurs plutôt qu'à l'épanchement ventriculaire. Cependant, il me paraît que, dans certaines hydrocéphalies congénitales légères, que dans quelques hydrocéphalies acquises, notamment dans l'hydrocéphalie aiguë et dans l'hydrocéphalie externe, l'intervention chirurgicale puisse être tentée. Toute hydrocéphalie stationnaire doit être respectée; mais lorsque l'accroissement progressif de l'épanchement compromet par lui-même les fonctions cérébrales, menace notamment le sens de la vue, l'opération me paraît indiquée.

La ponction lombaire de Quincke est, de toutes les méthodes d'intervention, celle qui fait courir le moins de risque au malade. Elle est même généralement inoffensive, à part le cas de tumeurs cérébrales; mais elle reste forcément inefficace dans certaines conditions anatomiques de l'hydrocéphalie (absence de communication entre les cavités ventriculaires et l'espace sous-arachnoïdien, hydrocéphalie externe). La ponction peut être faite dans le 3e ou dans le 4e espace intercostal (Quincke) ou dans le dernier, entre la dernière vertèbre lombaire et la première sacrée (Chipault). Le sujet étant couché sur le côté, les jambes un peu fléchies, on pique chez l'enfant juste entre deux apophyses épineuses. Le trocart est dirigé sur la ligne

médiane dans le cul-de-sac arachnoïdien. La profondeur à laquelle il faut piquer est chez les petits enfants de 2 centimètres (chez les adultes de 4 à 6 centimètres). Il importe, pour éviter la décompression trop brusque, de ne laisser couler le liquide que lentement, et de n'en retirer qu'une petite quantité chaque fois (20 à 40 cent. c.). Après l'ablation de la canule, panser au collodion iodoformé et à l'ouate. Le traitement de l'hydrocéphalie par cette méthode comporte des ponctions répétées, mais espacées. Il semble qu'elle puisse être surtout utile dans les cas d'hydrocéphalie acquise, suite de méningite séreuse aiguë ou subaiguë (Bokáy, Immerwoll). Dans les hydrocéphalies d'origine syphilitique, on doit lui associer le traitement spécifique.

La ponction crânienne présente deux ordres de dangers : 1° des accidents de décompression, quelquefois rapidement mortels, lorsqu'on retire trop de liquide; 2° des complications inflammatoires secondaires, que les méthodes antiseptiques permettront ordinairement d'éviter. Au point de vue de la technique opératoire, la grande fontanelle est le vrai siège d'élection. L'essentiel est d'éviter le sinus longitudinal supérieur. La ponction doit être faite, non avec une aiguille, mais avec un trocart capillaire. Si la grande fontanelle est modérément large, ponctionner et aspirer à 3 ou 4 centimètres de la ligne médiane : si la fontanelle n'est pas large, opérer à son angle latéral. Il est essentiel de ne retirer qu'une quantité très modérée de liquide. Après la ponction, la tête doit être maintenue dans une légère compression. Malheureusement l'épanchement se reforme assez rapidement malgré les ponctions répétées. On cite néanmoins quelques cas de guérison (Græfe, Schilling, V. Beck, etc.) Ewart et Dickinson ont associé à la ponction crânienne l'introduction d'air aseptique pour remplacer le liquide; le résultat de leur essai a été médiocre.

Le drainage ventriculaire (Vernicke, Keen) a été employé pour obtenir un écoulement lent et continu du liquide. Il est pratiqué généralement après trépano-ponction, au point d'élection de Keen : 32 millimètres en arrière du méat auriculaire, et 32 millimètres au-dessus de la ligne basale de Reid, pour pénétrer dans le carrefour ventriculaire. Le drainage est établi soit avec un drain en caoutchouc, soit et mieux avec un faisceau de crins de Florence qui permet un écoulement plus lent. Les dangers de cette opération sont considérables; la plupart des opérés ont succombé en quelques heures. Broca, toutefois, a eu un succès opératoire suivi d'amélioration. La méthode de Mickulicz expose moins à l'infection en ce qu'elle supprime la communication du ventricule avec l'air extérieur dans l'intention de remplacer l'écoulement du liquide par sa résorption en quelque sorte physiologique; Mickulicz réalise un drainage permanent entre le ventricule et le tissu cellulaire sous-cutané au moyen d'aiguilles creuses en verre ou mieux en or, et suture ensuite le lambeau cutané. Schramm remplace ces aiguilles par des fils de catgut résorbables. La ponction suivie d'injection modificatrice (généralement solution de teinture d'iode) est actuellement condamnée comme méthode de traitement. Mais, il faut le dire, on n'en a pas usé généralement avec une prudence suffisante. Il me paraît qu'elle pourrait être utile au moins dans l'hydrocéphalie externe.

XI

HYPERTROPHIE DU CERVEAU

PAR M. L. D'ASTROS

Laënnec a ouvert le chapitre de l'hypertrophie du cerveau en écrivant 1806 : « Il m'est arrivé de voir quelques sujets que j'avais regardés nme attaqués d'hydrocéphalie interne, et qui, à l'ouverture des cadavres, ont présenté qu'une très petite quantité d'eau dans les ventricules, tandis e les circonvolutions du cerveau, fortement aplaties, annonçaient que ce cère avait subi une compression, qui ne pouvait être attribuée qu'à un lume trop grand et par conséquent à une nutrition trop active de la subnce cérébrale » (*Journ. de méd., de chir. et de pharm.*). Après Laënnec, outetten, Betz, Landouzy, d'Espine, Rilliet et Barthez, Variot ont rapporté s observations d'hypertrophie du cerveau.

Définition et division du sujet. — On doit entendre par hypertrophie cerveau l'augmentation pure et simple du volume de la substance cérébale. Sont exclus par définition les faits d'hydrocéphalie, de kystes et de meurs de l'encéphale. Mais, de plus, il convient de distinguer, dans les servations rapportées sous le nom d'hypertrophie du cerveau, deux catéries de faits. La première concerne l'hypertrophie simple que nous avons vue ici, la seconde l'hypertrophie avec sclérose.

Dans l'*hypertrophie avec sclérose*, à l'hypertrophie est associée une lérose corticale, limitée à un seul hémisphère ou à quelques circonvolons, quelquefois beaucoup plus étendue. D'Espine a rapporté trois faits de tte nature. La sclérose s'était manifestée cliniquement dans deux cas par l'hémiplégie, dans le troisième par de la paralysie glosso-labio-laryngée. s faits rentrent dans l'histoire de la *sclérose cérébrale*. La question que on pourrait discuter ici est celle des relations qui existent entre l'hyperophie du cerveau et la sclérose. Leur association est-elle contemporaine, ıypertrophie s'est-elle produite secondairement à la sclérose, ou au conaire celle-ci est-elle survenue sur un cerveau déjà hypertrophié, c'est ce ıe les faits connus ne permettent pas d'élucider. Disons cependant que, après ceux qu'il a observés, d'Espine soutient la dernière opinion. L'hyperophie primitive du cerveau se compliquerait, dans le cours de la première ı de la seconde année, d'une encéphalite chronique et d'une sclérose condaire. C'est l'hypertrophie primitive simple que nous décrirons.

Symptomatologie. — L'hypertrophie du cerveau est congénitale ou se veloppe dans les premières années de la vie. Elle se manifeste par deux dres de symptômes, les uns objectifs tenant au volume de la tête, les autres aduisant la souffrance du système nerveux.

L'augmentation du volume de la tête est en rapport avec le degré d'hyertrophie du cerveau, et d'emblée attire l'attention vers l'hypothèse d'une

hydrocéphalie, maladie autrement fréquente que l'hypertrophie du cerveau. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point. La tête a cependant ici moins de tendance à prendre la forme globulaire : le crâne se développe quelquefois surtout au niveau de la région occipitale. Mais la macrocéphalie peut atteindre des dimensions assez considérables. Chez un enfant de 16 mois, observé par Variot, la circonférence horizontale de la tête mesurait 54 centimètres. Plusieurs observations signalent que l'enfant a de la difficulté à soulever ou même à soutenir la tête, comme beaucoup d'hydrocéphales. Si l'hypertrophie du cerveau se développe tardivement, le crâne se dilate moins facilement, le volume de la tête peut rester presque normal ; mais les symptômes nerveux ne sont que plus marqués, en rapport avec le degré de la compression cérébrale. En opposition au volume habituellement excessif de la tête, la plupart des auteurs remarquent que le développement de la taille reste ordinairement très incomplet. Enfin, très souvent, on a noté la coïncidence de déformations rachitiques.

S'il peut exister au début des symptômes d'irritation cérébrale, ils font progressivement place à ceux de dépression. Les troubles du mouvement sont les plus marqués. Il y a de la faiblesse musculaire qui est progressivement croissante, et qui peut aller quelquefois jusqu'à une sorte de paralysie. L'enfant accuse assez souvent des maux de tête, quelquefois une céphalée tenace. Dans d'autres cas prédominent des phénomènes vertigineux. L'intelligence est normale dans certains cas ; le plus souvent elle est affaiblie ; elle présente quelquefois certains troubles qui peuvent aller jusqu'à l'idiotie. En tous cas, quelle que soit la capacité intellectuelle du sujet, il est habituel de constater un état d'apathie générale, comparable, semble-t-il, à celui des myxœdémateux. Quelques épisodes morbides peuvent venir interrompre la monotonie symptomatique de l'affection. Les crises de spasme de la glotte ne seraient point rares chez ces enfants. Assez fréquentes également les attaques de convulsions, qui se rapprochent d'attaques épileptiques. Mais, dans quelques cas, ces convulsions peuvent être la manifestation de processus inflammatoires, qui aboutissent anatomiquement à la sclérose, cliniquement à des symptômes paralytiques, comme dans les faits de d'Espine, dont je parlais plus haut.

Certains de ces enfants meurent dans les premières années ; d'autres vivent plus longtemps sans atteindre généralement l'âge de la puberté. Ils succombent habituellement à quelque maladie accidentelle intercurrente.

Anatomie pathologique. — L'hypertrophie du cerveau détermine naturellement une augmentation du poids de l'organe. Il importe donc, pour pouvoir l'apprécier exactement, de connaître le poids du cerveau chez l'enfant normal. Voici quel serait d'après Boyd[1] le poids moyen de l'encéphale

A la naissance.	551	grammes.
De 6 mois à 1 an.	777	—
De 1 an à 2 ans.	942	—
De 2 à 4 ans.	1,097	—
De 4 à 7 ans.	1,140	—
De 7 à 14 ans.	1,302	—
De 14 à 20 ans.	1,374	

(1) Cité par Manouvrier. *In Traité d'anatomie* de Poirier.

Dans l'observation de Landouzy, relative à un garçon de 10 ans, il est dit que le poids du cerveau dépassait de 290 grammes environ le poids d'un cerveau d'adulte, et de 600 grammes environ le poids moyen d'un cerveau du même âge. Dans un cas de d'Espine, chez un enfant mort à 3 ans 1/2, le poids total de l'encéphale était de 1060 grammes ; dans un autre fait du même auteur, il s'agissait d'un enfant mort à 2 ans 1/2 dont le cerveau pesait 1250 grammes. Dans une observation de Peacock, chez un enfant de 12 ans, le poids du cerveau atteignait 1695 grammes. Dans un fait récemment relaté par Variot à la Société des hôpitaux (1902), il s'agissait d'un enfant de 10 mois ; l'encéphale, cerveau et cervelet, pesait 1630 grammes.

L'hypertrophie porte généralement sur le cerveau et sur ses deux hémisphères ; quelquefois elle est limitée à un seul hémisphère. On a cité des faits d'hypertrophie de la protubérance, du cervelet, de la moelle.

L'aspect extérieur du cerveau varie suivant l'âge de l'enfant, ou plutôt suivant que le crâne était encore ouvert, ou au contraire fermé. Dans le premier cas, il ne présente, à part son volume, rien de particulier. Quand le crâne était fermé, le cerveau, comprimé dans la boîte crânienne, fait hernie à l'incision de la dure-mère ; les circonvolutions sont aplaties, les sillons effacés ; le cerveau est dur, sec, anémié, la substance corticale pâle, peu distincte de la substance blanche, qui est comme coriace. Les cavités ventriculaires se montrent aussi différemment suivant les cas : chez l'enfant jeune, elles peuvent être légèrement dilatées ; dans le fait de Variot, chaque ventricule contenait environ 30 ou 40 grammes de liquide. Au contraire, dans les cas où le crâne est fermé, ces cavités sont rétrécies, presque effacées.

La structure du cerveau, dans les cas d'hypertrophie simple, ne diffère pas de l'état normal. Rokitansky pensait que l'hypertrophie du cerveau résultait exclusivement d'une hypergenèse des éléments de la névroglie. Les faits sont venus démontrer qu'il s'agit en réalité d'une hyperplasie totale de la substance cérébrale, portant et sur les éléments nerveux et sur la névroglie. Il semble qu'il y ait hypernutrition simple de l'organe. Dans certains cas, ainsi que nous l'avons dit, des lésions de sclérose viennent se surajouter à l'hypertrophie du cerveau ; elles siègent généralement à la surface des circonvolutions, sous forme d'îlots de consistance cartilagineuse.

Le crâne est dilaté chez les jeunes enfants ; cette dilatation porte surtout sur la région occipitale, d'autres fois sur la région frontale. Chez les enfants dont le crâne était fermé, on peut constater un amincissement notable des os, qui présentent parfois, à leur face interne, l'empreinte des circonvolutions, et même, dans certains cas, de véritables perforations, lésions dues à la pression du cerveau hypertrophié contre les parois du crâne devenu trop petit pour son contenu.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'hypertrophie simple du cerveau est à peu près impossible. Les grandes analogies symptomatiques, qu'elle présente avec l'hydrocéphalie chronique, feront toujours penser à cette dernière affection de beaucoup plus fréquente. Les signes diagnostiques indiqués par les auteurs permettent d'éliminer les grandes hydrocéphalies ; mais ils sont généralement insuffisants à différencier l'hypertrophie du cerveau des hydro-

céphalies à moyen épanchement. Dans quelques cas cependant la forme de la tête moins nettement globuleuse, la prédominance de son développement dans les régions occipitales ou frontales pourront donner quelques présomptions en faveur de l'hypertrophie du cerveau. Chez les enfants à crâne fermé, dont la tête ne présente quelquefois pas de développement anormal, le diagnostic restera plus incertain encore et s'égarera dans des directions diverses suivant la prédominance de tels ou tels troubles nerveux.

Étiologie et pathogénie. — Nous savons que l'hypertrophie du cerveau est quelquefois congénitale, ou qu'elle se développe dans la première enfance de 6 à 8 mois. Une observation de Betz nous démontre qu'elle peut être héréditaire et familiale ; cet auteur l'a constatée dans une même famille, chez le père, chez la mère et plusieurs sœurs.

Mais si nous interrogeons les auteurs sur les causes capables de déterminer cette hypernutrition du cerveau, qui paraît commander elle-même l'hypertrophie de l'organe, nous ne trouvons aucune réponse précise. Il est deux points cependant qui méritent d'être mis en relief. La concomitance du rachitisme serait fréquente, ainsi que la coïncidence de l'hypertrophie des organes lymphoïdes, ganglions lymphatiques, corps thyroïde, thymus.

Il me paraît important de constater que, dans bien des cas, l'hypertrophie du cerveau n'apparaît pas comme un trouble nutritif isolé dans l'ensemble de l'organisme. Ne faut-il voir là qu'une coïncidence? J'admets, quant à moi, que le rachitisme est capable de déterminer par lui-même un certain degré d'hypertrophie du cerveau. Je rappellerai également que dans l'achondroplasie, bien connue depuis peu de temps seulement, il existe habituellement une augmentation du volume de la tête, qui pourrait bien relever en partie, bien que la chose n'ait pas été démontrée, d'une augmentation du volume du cerveau. Sans vouloir encore enlever à l'hypertrophie du cerveau son autonomie, je pense qu'il faut porter son attention sur l'ensemble des conditions organiques, au milieu desquelles elle s'est développée, et établir si elle existe en tant qu'affection cérébrale isolée ou comme manifestation d'un trouble nutritif plus étendu, dont la cause première doit être recherchée.

Il y a lieu de se demander, d'autre part, si certaines hypertrophies du cerveau ne sont pas la conséquence d'une hydrocéphalie antérieure. Otto admet comme possible la guérison de l'hydrocéphalie, et pour lui cette guérison s'effectuerait par un accroissement de nutrition du cerveau produisant l'hypertrophie de l'organe, en sorte que la substance nerveuse prendrait la place du liquide au fur et à mesure qu'il est résorbé. Bourneville soutient une opinion analogue. Ce sont là hypothèses difficiles à vérifier.

XII

ANENCÉPHALIE

PAR LES Drs L. D'ASTROS ET ED. HAWTHORN

Définition. — L'anencéphalie consiste dans l'absence de l'encéphale, souvent accompagnée de l'absence totale ou partielle de la moelle épinière.

Classification. — Parmi les monstres anencéphales, Dareste distingue les *dérencéphales*, c'est-à-dire ceux possédant une moelle développée jusqu'à la région cervicale seulement, et réserve le nom d'*anencéphales* à ceux dont le système nerveux central tout entier est absent. Mais il nous paraît préférable d'adopter une division, qui présente l'avantage de tenir compte des données physiologiques que l'on possède sur ces monstres. A ce point de vue, il convient de distinguer : 1° les *anencéphales*, caractérisés par l'absence du cerveau et du cervelet ; 2° les *bulbanencéphales*, chez lesquels manquent l'encéphale et la région bulbo-protubérantielle ; 3° les *anencéphales amyéliques* dont tout le névraxe fait défaut (A. Léri et Cl. Vurpas)[1].

Anatomie générale des anencéphales. — Lorsqu'un fœtus anencéphale est expulsé sans déchirure de ses téguments crâniens et rachidiens, ce qui est rare, il se présente sous l'aspect suivant : la tête est en opisthotonos ; le crâne, privé de voûte, est aplati de haut en bas, de sorte que le front à peine développé est fuyant en bas et en arrière et va se continuer avec le dos. La peau s'arrête au niveau des parois latérales et antérieures du crâne ; elle est continuée par une fine membrane qui recouvre les parties absentes de la voûte. Parfois une étroite bande de cuir chevelu formant un arc à concavité postérieure existe sur le front. Lorsque la moelle fait défaut, on voit les téguments du dos remplacés sur la ligne médiane par une mince membrane qui fait suite de haut en bas à celle qui recouvre le crâne. En incisant cette membrane dans toute sa longueur suivant une ligne verticale, on tombe dans une poche remplie de sérosité. Mais cette poche se rompt presque toujours spontanément au moment de l'accouchement, et l'on voit alors la sérosité qu'elle contient s'écouler après les eaux de l'amnios. La même membrane, qui forme cette poche en arrière, la limite aussi sur les côtés et en avant ; mais elle change ici de coloration, et devient plus blanche, constituée par du tissu nerveux. Sa partie antérieure se moule sur le squelette crânio-vertébral ; c'est sur elle que s'implantent les nerfs rachidiens et crâniens.

Arrêtés dans leur développement, le crâne et le canal vertébral sont représentés par une vaste gouttière ouverte en arrière. Cette gouttière est

(1) Auteurs à consulter : Dareste. *Production des monstruosités*, 2e éd., 1891. — Vaschide et Vurpas. *Nour. iconog. de la Salpêtrière*, an XIV, p. 388-401. — Acad. sciences, 1901. — *Société de neurologie de Paris*, 1901. — Congrès des neurologistes, Bruxelles, 1905. — *Revue neurologique*, 1901, 1905. — Iliss et Pieri. *Marseille médical*, janvier 1902.

constituée en haut par les frontaux et par les pariétaux allongés transversalement, au-dessous par un plan osseux convexe de haut en bas, se rétrécissant vers le sacrum, répondant au canal rachidien ouvert et largement étalé. Quelquefois l'on observe en outre une division longitudinale de la partie antérieure de la colonne vertébrale et par conséquent d'un certain nombre de corps vertébraux. Cette division, plus ou moins étendue, pourrait, selon Dareste, aller depuis la région cervicale jusqu'à la fin de la colonne lombaire. En résumé, moelle et cerveau sont remplacés par une poche membraneuse remplie de sérosité, se moulant en avant sur la gouttière crânio-vertébrale, et dont la paroi postérieure se fusionne graduellement avec les téguments. Lorsque l'anencéphalie n'est pas totale, lorsque la moelle s'est développée, avec ou sans bulbe, ces malformations existent, mais limitées aux parties arrêtées dans leur développement.

A côté de cette forme que l'on pourrait dénommer l'anencéphalie proprement dite, on en rencontre une autre que nous nous bornerons à mentionner parce qu'elle nous paraît devoir entrer dans le cadre des hydrocéphalies externes. Le cerveau, comprimé par un épanchement sous-méningé, n'est pas développé, tandis que les autres portions du névraxe sont ordinairement normales.

L'absence de l'encéphale s'accompagne d'intéressantes modifications du système nerveux périphérique. Ces dernières commencent à être connues, grâce aux observations de MM. Vaschide, Cl. Vurpas, A. Léri, Riss et Pieri.

Si, chez un anencéphale amyélique, on suit un nerf en remontant de la périphérie vers le centre, on le voit se terminer au niveau du trou de conjugaison par un renflement, le ganglion spinal. De ce dernier partent des fibres nerveuses qui se dirigent obliquement vers la face ventrale de la membrane représentant le tube médullaire sur laquelle elles vont s'insérer. Ces fibres, étant toutes d'ordre sensitif, représentent donc les racines postérieures; mais pas de fibres motrices, donc rien qui appartienne aux racines antérieures. Le développement des nerfs crâniens se fait dans les mêmes conditions : on ne retrouve que les filets sensitifs.

Chez les anencéphales pourvus d'une moelle, les racines postérieures sont bien développées, mais l'on voit alors des racines antérieures assez grêles. La structure de la moelle et du bulbe répond dans ce cas à l'état anatomique du système nerveux périphérique. En effet, les cordons postérieurs de la moelle sont relativement bien développés quant à leurs zones radiculaires, ce qui est en rapport avec la conservation des ganglions spinaux: mais ils diminuent rapidement de volume dans le bulbe. Sur les coupes, la zone de Lissauer est claire; les fibres radiculaires de la pointe de la corne postérieure peuvent manquer. La colonne de Clarke, le faisceau cérébelleux n'existent pas. Dans la zone motrice de la moelle, les faisceaux pyramidaux manquent totalement ou ne sont représentés que par quelques fibres atypiques. Par contre, les fibres courtes du cordon antéro-latéral sont assez bien conservées. Dans les cornes antérieures, le nombre et le volume des cellules motrices et des racines correspondantes sont notablement diminués; diminution également très sensible du nombre des cellules d'asso-

ciation et des cellules des cordons. Celles de la corne latérale, au contraire, peuvent être tout à fait normales.

Dans les régions bulbaire et bulbo-protubérantielle, on ne trouve ni olives inférieures, ni parolives, ni fibres arciformes, ni corps restiformes, et la structure peut être simplement la suivante : un faisceau sensitif médian, nettement accusé, qui dans la région bulbaire moyenne est bordé sur son côté externe par quelques fibres radiculaires motrices (Vaschide, Vurpas).

Le système sympathique est en général bien développé; on le retrouve intact le long du rachis.

L'état des organes des sens est variable : souvent on les a observés dans un état de développement normal, mais il ne semble pas qu'on ait rencontré l'existence simultanée de tous ces organes intacts sur un même monstre. Les fibres nerveuses qui en émanent peuvent se terminer à courte distance sans atteindre l'encéphale.

En résumé, comme dans l'hydrocéphalie, comme dans toutes les altérations congénitales de l'encéphale, les fibres émanées de l'écorce cérébrale sont ou arrêtées dans leur développement, ou frappées de dégénérescence; le système sensitif étant d'origine ganglionnaire, c'est-à-dire périphérique, est au contraire relativement intact. Ajoutons, pour donner une idée complète de l'anatomie des anencéphales, qu'ils présentent fréquemment des malformations, telles que déviations parfois extrêmes de la colonne vertébrale, célosomie, absence ou diminution considérable des capsules surrénales, etc.

Physiologie des anencéphales. — Les anencéphales sans bulbe, même pourvus de moelle, naissent morts et presque toujours avant terme. Mais on a pu observer des actes vitaux chez des anencéphales ayant un bulbe et ayant vécu de 30 à 39 heures. L'un d'eux, en particulier, présentait des réactions biologiques bien marquées et des mouvements spontanés; il avait des réflexes soit simples, soit complexes, tels que flexion des jambes, retrait du corps devant une sensation désagréable, succion, déglutition (Vaschide, Vurpas). Ces faits sont en rapport avec la structure anatomique décrite plus haut. Du côté de l'appareil respiratoire, lenteur extrême du rythme rappelant celui de Cheyne-Stokes. Dans le fonctionnement du cœur, au contraire, accélération notable. La mort survint après des accès convulsifs, au milieu de phénomènes dyspnéiques et de suffocation.

Ces données physiologiques ont un intérêt capital. En effet, contrairement à ce que l'on a prétendu, le système ganglionnaire ne suffit pas à assurer les actes vitaux élémentaires du nouveau-né; mais ceux-ci deviennent possibles dès que le bulbe existe : ce dernier est donc la condition nécessaire et suffisante de leur accomplissement. Ce fait est beaucoup trop important pour n'être pas pris en considération dans la classification des anencéphales; celle que nous avons adoptée s'en inspire tout en respectant les différences anatomiques qui séparent ces divers monstres.

Anatomie pathologique. — L'examen microscopique des centres nerveux des anencéphales ne révèle pas seulement la dysgénésie des éléments moteurs. On peut y rencontrer aussi de véritables *altérations pathologiques*. Malheureusement, les données que nous possédons sur ce point sont encore

trop restreintes pour pouvoir être généralisées. Les voici telles qu'elles sont consignées dans une observation de Vaschide et Vurpas, concernant un anencéphale pourvu de bulbe et de moelle.

Ces altérations sont de nature inflammatoire et caractérisées par des foyers hémorragiques, de l'infiltration embryonnaire intense, de la néo-vascularisation. Ces lésions, d'allure destructive, affectent à la fois moelle et méninges. En outre, les cellules nerveuses sont frappées de dégénérescence : par la méthode de Nissl elles paraissent pâles, leur noyau est rejeté à la périphérie, la chromatolyse est évidente. Toutes ces lésions présentent leur maximum à la partie supérieure du névraxe, sur les confins du territoire où les centres nerveux ne sont pas développés : elles diminuent d'intensité à mesure que l'on s'en éloigne. Les racines émergeant des cornes antérieures sont relativement conservées si l'on envisage à quel point sont dégénérées les cellules motrices dont elles émanent.

Pathogénie. — Ces connaissances anatomo-pathologiques éclairent d'un jour nouveau la question si discutée de la pathogénie de l'anencéphalie. En effet, après avoir cru longtemps avec Marot et Morgagni qu'elle résulte d'une hydropisie embryonnaire, on a rejeté cette explication pour admettre avec Meckel, Geoffroy Saint-Hilaire, puis Dareste, qu'elle est la conséquence d'un *arrêt de développement*.

Normalement, la *gouttière médullaire*, qui constitue la première ébauche du système nerveux central, est bordée de chaque côté par l'ectoderme épaissi qui forme des crêtes ou replis appelés *lames dorsales*. Ces lames sont formées par deux feuillets réunis à angle aigu, l'un externe qui se continue avec l'ectoderme général, l'autre interne, épais, qui est le feuillet médullaire; elles s'accroissent, s'avancent l'une vers l'autre, arrivent au contact, leurs feuillets de mêmes noms s'unissent et alors, tandis que les feuillets externes fusionnés forment une lame continue, les feuillets médullaires soudés de leur côté forment un tube clos, le *tube médullaire*, qui se détache bientôt entièrement de l'ectoderme. Alors les *arcs vertébraux* membraneux, issus des protovertèbres, viennent entourer ce tube et former le squelette du canal rachidien. Or, selon Dareste, il arriverait parfois que la gouttière médullaire ne se ferme pas ou ne se ferme que tardivement; il résulte de là que les parties ectodermiques, qui doivent donner naissance aux éléments nerveux, ne viennent pas se réunir sur la ligne médiane. Dans le cas où elles parviennent à se réunir tardivement, elles ne se différencient pas et conservent leur nature primitive. Pendant ce temps, la sérosité qui remplit le tube médullaire s'accumule au lieu de diminuer et l'exagération de ce fait physiologique empêche le développement de la substance nerveuse. De là résulte l'anencéphalie. Par contre-coup, les arcs vertébraux ne se fusionnent pas davantage sur la ligne médiane, ils s'ossifient donc isolément et, au lieu de donner naissance au squelette du canal céphalo-rachidien, forment la gouttière osseuse décrite plus haut.

Ces troubles de l'embryogenèse rendent bien compte du processus anencéphalique. Mais la cause initiale de cet arrêt de développement est plus difficile à établir. Perls et Dareste ont admis comme telle une compres-

sion exercée par l'amnios, c'est-à-dire une cause extérieure à l'embryon. Cette théorie peut cadrer avec certaines observations mais ne paraît guère applicable qu'à des cas d'anencéphalie avec amyélie : on conçoit malaisément, en effet, comment la même cause, agissant sur toute l'étendue des centres nerveux, n'en affecterait qu'une partie. On peut se demander aussi si certaines influences héréditaires ne sont pas capables, par elles seules, de troubler le développement normal du système nerveux de l'embryon. Quoi qu'il en soit, la constatation de causes dégénératives dans certains cas d'anencéphalie, la coexistence fréquente de malformations sur diverses parties du corps, dues à des troubles de l'embryogenèse, témoignent que l'on doit faire place, dans la pathogénie de cette affection, aux causes d'ordre tératologique.

Mais l'influence de ces causes ne paraît pas admissible dans tous les cas; elles sont en opposition avec certains faits aujourd'hui mieux connus. Ainsi l'on a constaté, chez quelques anencéphales, la présence d'organes sensoriels parfaitement développés, dont l'existence semble impliquer au moins un certain degré de développement des centres cérébraux. Ainsi, chez un bulbanencéphale étudié par Vaschide et Vurpas, les yeux avaient une constitution normale, le nerf optique lui-même existait, bien que s'arrêtant à courte distance des globes oculaires. Il faut donc admettre que les vésicules optiques avaient atteint un degré de développement suffisant pour leur permettre d'évoluer jusqu'à l'achèvement des organes qu'elles étaient destinées à former; cela implique forcément l'existence de vésicules cérébrales arrivées au moins jusqu'au stade de formation des bourgeons optiques, et l'on est obligé de conclure à leur *destruction ultérieure* en constatant l'absence de cerveau à la naissance de l'enfant. D'ailleurs, l'hypothèse de cette destruction se convertit en démonstration par la constatation de lésions inflammatoires telles que celles qui ont été déjà décrites.

Quant à la cause première de ces anencéphalies secondaires, comme on pourrait les appeler, il faut la chercher, semble-t-il, parmi les influences pathologiques capables d'agir sur le cerveau de l'embryon pendant la vie intra-utérine. On peut rapprocher ces causes encore mal connues de celles qui, atteignant l'embryon ou le fœtus à une période plus avancée de son développement, déterminent chez lui l'hydrocéphalie (V. *Hydrocéphalie*). Et, comme pour cette dernière affection, nous croyons qu'à côté d'anencéphalies d'*origine tératologique*, il y a lieu d'admettre des anencéphalies d'*origine pathologique*. En raison de ces analogies d'origine entre l'anencéphalie et l'hydrocéphalie congénitale, on doit se demander s'il n'y a pas lieu de revenir à l'opinion de Marot et Morgagni, et si l'hydrocéphalie n'est pas au commencement de toute anencéphalie. Nous sommes du moins portés à considérer l'anencéphalie et l'hydrocéphalie congénitale comme des degrés différents de processus analogues, et comme relevant de causes semblables qui peuvent agir sur le système nerveux central à une période plus ou moins avancée de son développement.

[L. D'ASTROS et E. HAWTHORN.]

XIII

APHASIE ET TROUBLES DU LANGAGE

PAR LE Dr HERMANN GUTZMANN
De Berlin.

C'est avec des cris que le nouveau-né salue la lumière du monde, et pendant les premiers mois sa faculté de l'expression se limite aux différents degrés et manières de crier. Ce n'est que successivement que l'enfant commence à prendre un intérêt plus grand aux objets et personnes qui l'entourent; il commence à rire, à voir et à entendre. Plus ses sens se développent, et son attention s'accroît, d'autant plus ressort de l'ouïe et de la vue même, la faculté de regarder et d'écouter, c'est-à-dire la faculté de voir et d'entendre avec attention. C'est ainsi que s'augmente l'excitant produit par les sensations sur l'origine des mouvements. Les mouvements des bras et des jambes qui répondent à cet excitant deviennent plus vifs et plus réglés. Surtout quand l'enfant est de bonne humeur il commence à se servir aussi des organes de la parole, il commence à produire des syllabes simples, comme : ba-ba-ba, ma-ma-ma, da-da-da, na-na-na, etc. La disposition de l'enfant étant, pendant *la période des cris*, presque toujours mauvaise, elle ne l'est plus pendant *la période de lallation* (*période des syllabes réflexes*), elle se trouve beaucoup meilleure, beaucoup plus confortable; ces syllabes démontrent même la bonne disposition, la bonne humeur de l'enfant, et l'enfant pendant des heures entières peut jaser tout à son aise. Chez l'enfant qui regarde et écoute, s'éveille alors de toute sa force l'instinct d'imitation; vers la fin de la première année, l'enfant commence à imiter de son mieux les paroles de ceux qui l'entourent : *période de l'imitation*. Enfin il peut exprimer ses propres pensées par des paroles, par de petites phrases, l'enfant parle : *période de la parole*. Mais, dans ce développement, il faut remarquer que l'enfant comprend déjà beaucoup plus tôt une quantité considérable de mots avant qu'il puisse prononcer spontanément une seule parole. Il est remarquable que son centre des symboles auditifs est beaucoup plus tôt développé que le centre des images motrices des mots, c'est-à-dire que le centre des symboles parlés.

Prophylaxie générale des troubles du langage chez l'enfant. — On peut éviter la plupart des troubles du langage chez l'enfant si les parents concentrent leur attention sur le développement du langage ci-dessus décrit et cela comme suit :

1° Les modèles du langage doivent être bons, c'est-à-dire tous ceux qui entourent l'enfant doivent parler exactement et distinctement.

2° Il faut avoir soin d'éloigner toutes les personnes parlant mal; il faut éviter, par exemple, une nourrice qui bégaie, parce que l'instinct d'imitation

est si puissant, si fort chez l'enfant, qu'il pourrait devenir bègue lui-même par contagion morale seulement. On rencontre aussi ce fait parmi les élèves d'une école. Il faut éviter tout compagnon bégayant ou balbutiant.

3° Il faut beaucoup causer devant les enfants qui n'ont pas une grande envie de parler. De cette manière on stimule leur envie d'imiter. Si les enfants sont encore jeunes, on doit se borner aux syllabes simples comme : ba-ba-ba, ma-ma-ma, etc. Ces syllabes sont les plus faciles à imiter.

4° Comme dans le développement normal du langage il y a toujours une disproportion entre le centre des symboles auditifs et le centre des images motrices, on doit faciliter à l'enfant à trouver, à employer et à prononcer les mots. On arrive le mieux à ce résultat en lui racontant beaucoup de choses, et cela en joignant à la prononciation des mots la démonstration des objets ou des images. En répétant, l'enfant prononce les mots beaucoup plus facilement qu'en cherchant les expressions lui-même. C'est aussi de cette manière qu'il corrige sa prononciation ou son expression. Un bon livre d'images peut être très utile, par exemple le livre de Bohny, dont il y a aussi une édition française.

Des nombreux troubles de l'âge enfantin, nous ne mentionnerons et ne décrirons ici que les plus fréquents, comme les plus importants.

I. — MUTITÉ

Étiologie. — Le nouveau-né est pour ainsi dire muet et n'apprend à parler que successivement. Sa *mutité physiologique* peut durer jusqu'à la fin de la deuxième année, vu que le langage des enfants se développe très différemment : les garçons parlent en général plus tard que les filles. Quand la mutité existe encore dans le cours de la troisième année, il faut supposer quelque empêchement au développement. Quand l'enfant est sourd de naissance, nous avons donc un cas de surdi-mutité. Mais il y a aussi des enfants dont le développement de la parole est très retardé sans que la surdité existe : les enfants restent muets bien qu'ils entendent, ils sont *entendants-muets* (*audi-mutité*). Si les enfants sont arriérés, s'il s'agit d'imbéciles et d'idiots, ce fait n'est pas étrange : ces enfants ne parlent pas parce qu'ils n'ont rien à dire ou parce que l'excitant amené vers l'appareil moteur de la parole est trop petit : ils n'ont pas le besoin, la nécessité de parler. Mais si les enfants démontrent par leur maintien et leur conduite que leur intelligence est normale, comprenant les mots et les actions de ceux qui les entourent, au même degré que les autres enfants de leur âge, il s'agit d'un cas d'*audi-mutité pure*. Dans beaucoup de cas il n'est pas possible d'en trouver les causes. Dans 52,6 pour 100, j'ai constaté de grandes végétations adénoïdes dans la partie nasale du pharynx. Quelquefois, après l'extirpation de ces tumeurs, la parole se développe spontanément. Comme les enfants avec végétations adénoïdes sont très distraits et inattentifs et comme par l'opération cette faute est corrigée souvent, je crois qu'on peut admettre au moins une influence indirecte des végétations sinon une influence directe. Il arrive assez souvent qu'on trouve des excitants réprimants du côté du canal intestinal : faute de régime,

helminthes. Les traumatismes d'un accouchement difficile en sont assez souvent la cause (application de forceps). Je pourrais citer quantité d'exemples où les enfants furent pris de convulsions (éclampsie des enfants), la cause primaire étant le rachitisme. Peut-être dans beaucoup de cas y a-t-il une *cause psychique* ; les enfants apercevant leur impuissance à imiter certains mots cessent tout à fait et soudainement de le faire. Dans ces cas, les parents m'ont raconté que les enfants ont parlé un peu au début, mais que plus tard ils ont cessé de le faire. Il faut encore mentionner que l'audi-mutité chez les garçons est beaucoup plus fréquente que chez les jeunes filles.

Symptômes. — Les enfants entendants-muets ne parlent pas ou disent seulement quelques mots, mais ils entendent bien et font ce qu'on leur demande. Ils apportent les choses demandées, montrent juste les images nommées ainsi que les objets, etc. L'enfant sourd-muet ne peut faire cela, mais il répond très bien aux signes naturels et prouve son entendement par de vives gesticulations. L'enfant idiot-muet ne répond à rien.

Diagnostic. — S'il s'agit de jeunes enfants, on peut confondre l'audi-mutité avec la surdi-mutité. Pour bien les distinguer une observation un peu plus longue s'impose. Il ne faut pas oublier que les enfants entendants-muets emploient aussi souvent les signes pour exprimer leur volonté. Quelques enfants sourds-muets très vifs de tempérament — opposés aux entendants-muets — prouvent fréquemment une tendance à parler, s'exprimant par la prononciation des syllabes réflexes déjà mentionnées à l'introduction. Les parents sont le plus souvent à même de mieux juger de l'ouïe de leurs enfants que le médecin, vu que celui-ci ne peut faire un examen exact de l'ouïe des jeunes enfants. Mentionnons encore qu'un enfant qui ne répond pas à la voix, mais qui se retourne aussitôt lorsqu'on frappe du pied le sol, est vraisemblablement sourd. Les enfants sourds-muets ont une démarche traînante.

Traitement. — Le traitement des enfants sourds-muets est connu : on les place dans des instituts où ils apprennent aujourd'hui le langage de la parole par le toucher et le regard des mouvements des organes de la parole. Plus on développe de bonne heure la voix, mieux cela vaudra. En Allemagne, on a organisé des « Kindergarten » et des écoles enfantines pour les jeunes sourds-muets. La manière dont on peut faire parler les sourds-muets en employant le toucher et la vue est fort bien démontrée par l'ouvrage de Goguillot (*Comment on fait parler les sourds-muets*, Paris, 1889), et toutes les questions de la surdi-mutité envisagées en otologiste se trouvent dans le livre de E. Saint-Hilaire (Paris, 1900).

Le traitement de l'audi-mutité est plus simple. Mais aussi, en ce cas-là, l'excitant de l'ouïe n'étant pas assez fort pour éveiller la partie motrice de la parole, il doit être augmenté en faisant usage du toucher et de la vue. Il va sans dire qu'on ne peut commencer par le traitement systématique avant qu'on ait essayé les autres modes de traitement résultant de l'étiologie : extirpation des végétations adénoïdes, régime réglé, observation de l'enfant quant à sa condition psychique, prononcer et raconter le plus possible en employant des images. On ne saurait employer le traitement spécial avant que l'enfant se soit engagé dans la voie de l'imitation volontaire, ce qui a lieu dans la 4e et

la 5e année. On commence alors à prononcer soi-même et à faire imiter les voyelles par l'enfant en dirigeant son attention sur l'ouverture et la forme de la bouche, et cela, en lui faisant toucher les vibrations de la glotte, etc. Les consonnes formées par les lèvres sont bientôt imitées. Ensuite on prononcera des syllabes et plus tard des mots. En observant toujours l'usage des trois sens, de l'ouïe, de la vue et du toucher, on atteint bientôt son but : l'enfant est saisi par l'envie d'imitation et commence bientôt à parler spontanément (usage du livre de Bohny). Dans la forme myxœdémateuse de l'idiotie, quand il s'agit d'un développement arriéré de la parole ou d'une audi-mutité, j'ai vu de bons résultats par l'emploi de la thyroïdine.

II. — APHASIE

Étiologie. — Aphasie signifie la perte de la parole. Il serait mieux de n'employer cette expression que dans les cas où la faculté du langage articulé existait déjà auparavant. C'est pourquoi il n'y a pas d'aphasie de naissance, celle-ci étant identique avec la mutité.

L'aphasie résulte assez souvent de l'hémiplégie cérébrale infantile après l'apoplexie ou l'embolie, également d'une blessure grave à la tête, plus rarement d'affections cérébrales chroniques, comme tubercules, hydatides, etc. Mais on la trouve aussi associée avec convulsions, hémispasmes, — chorée et comme maladie réflexe dans l'helminthiase et les fautes graves de diète. Mais il n'est pas rare qu'on la trouve aussi comme maladie secondaire après les maladies infectieuses, particulièrement après la fièvre typhoïde, quelquefois aussi après la rougeole, la scarlatine, enfin comme symptôme secondaire de l'urémie. Aussi des causes psychiques, comme peur soudaine ou exagérée, hystérie, peuvent provoquer une aphasie durant plus ou moins longtemps.

Symptômes. — Il s'agit presque toujours chez les enfants de l'aphasie motrice tandis que la forme sensorielle en est très rare ou tout au moins mêlée à l'aphasie motrice. L'enfant aphasique comprend tout ce qu'on lui dit, mais ne peut parler ou imiter les mots parlés devant lui. Souvent l'aphasie n'est pas complète, alors l'enfant peut encore produire quelques mots ou quelques syllabes. Dans quelques cas, nous voyons une anarthrie ou, quand l'aphasie cesse, le bégaiement commence. Ceci n'est pas étonnant, puisque la disproportion déjà mentionnée entre les deux centres de la parole est ici encore augmentée.

Pronostic. — Dans la plupart des cas le pronostic est favorable. Il est remarquable que, même après les lésions les plus graves du cerveau, la parole revient souvent spontanément et après peu de temps. Il est évident que les parties saines du cerveau remplacent la fonction des parties malades et que ce remplacement est plus facile chez l'enfant que chez l'adulte.

Diagnostic. — Il n'est que rarement difficile de distinguer la forme hystérique de l'aphasie. Il ne faut pas oublier que l'enfant hystérique ne fait pas même l'essai de vouloir imiter; les lèvres, la mâchoire inférieure restent immobiles.

L'aphasie sensorielle pure est très rare. On peut la distinguer de la

surdité par l'emploi de cloches, d'instruments de musique et de joujoux à musique.

Traitement. — Il va sans dire que la maladie primitive doit être traitée avant tout. Les aphasies réflexes disparaissent du moment où l'irritation réprimante cesse. On doit procéder autrement pour les aphasies d'une plus longue durée. Si dans ces cas le rétablissement arrive trop lentement ou n'arrive pas du tout, on doit employer des *exercices systématiques*, une espèce de *rééducation de la parole*, ce qu'on ne peut faire que dans la 4e ou la 5e année.

Avant cet âge, la mère elle-même pourra exciter l'imitation de son enfant en prononçant et parlant le plus possible. Dans ce cas, ce que conseille déjà Broca pour le traitement de l'aphasie des adultes a sa raison d'être : « On pourrait, en y mettant assez de persévérance, en les traitant avec l'infatigable constance de la mère qui apprend à parler à son enfant, on pourrait, dis-je, obtenir des résultats considérables. » Mais, quand la convalescence spontanée ne fait plus de progrès, le *médecin* doit commencer un traitement gymnastique de la parole. Ce traitement est une imitation du procédé dont on se sert pour l'enseignement des enfants sourds-muets. Outre les impressions acoustiques, on doit éveiller la conscience des impressions *tactiles* et *optiques* de l'enfant; les tactiles, en faisant sentir à l'enfant les vibrations de la voix aussi bien près du larynx qu'aux parties de l'organe d'articulation; les optiques, en le faisant regarder dans une glace et comparer ses mouvements avec ceux du médecin. Dans tous ces cas le miroir est un instrument très important.

Si les enfants ont atteint leur 6e ou 7e année, il sera avantageux de joindre à ces exercices celui de l'*écriture* et de la *lecture*. Plus on éveillera les associations, plus on rétablira la mémoire des mouvements de la parole. Voici un exemple de la manière à suivre : l'enfant en entendant la voyelle *a* voit et regarde le mouvement de la bouche et l'imite, il sent la vibration de la glotte en mettant une main sur le larynx du médecin et l'autre main sur son propre larynx. En voyant le médecin prononcer la consonne *ch* l'enfant sent qu'il n'a pas de vibrations de la glotte. A la place de la voix il entend un bruit sifflant, il voit les lèvres s'avancer en entonnoir et les dents supérieures et inférieures paraissant se toucher, il aura la sensation du souffle chaud sur le dos de la main. L'enfant alors liant le *ch* avec le *a* prononcera un mot : *chat*. Pour accentuer l'association entre l'idée et le symbole acoustique et moteur du mot on se servira de l'image d'un chat.

Dans l'aphasie causée par l'hémiplégie cérébrale, la partie droite du cerveau doit remplacer les fonctions perdues de la partie gauche. Pour atteindre ce but on fera des *exercices de la main gauche*. Pour des enfants suffisamment âgés, on les fera *écrire de la main gauche*; avec les enfants plus jeunes on fera cet exercice en jouant.

Dans les cas d'aphasie sensorielle, l'enfant doit regarder les mouvements de la bouche qui parle, avec plus d'attention encore que dans les cas d'aphasie motrice, parce que, dans les premiers cas, il faut remplacer la voie acoustique perdue par la voie optique.

Il est très important chez les enfants aphasiques d'*éviter le bégaiement* qui résulte de l'envie croissante à vouloir parler quand ils ont déjà appris quelques mots. L'enfant doit parler très lentement et distinctement.

III. — BÉGAIEMENT

Étiologie. — Il me fut possible de faire une anamnèse très exacte chez 569 enfants bégayants de ma policlinique. J'ai trouvé que le bégaiement fut causé dans 9,5 pour 100 par imitation (contagion morale) ; que dans 28,6 pour 100 il existait déjà dans la famille, dont 8,3 pour 100 furent transmis directement de pères ou de mères bègues. Dans 26,7 pour 100 je ne pus trouver aucune cause. Je crois que l'hérédité est la cause véritable, seulement dans les cas où l'on peut exclure l'imitation, c'est-à-dire quand le père, la mère bègues étaient déjà morts avant que l'enfant commençât à parler. Dans les autres cas j'inclinerais à croire que la contagion morale, ayant une influence immense sur l'enfant, est plus vraisemblable que l'hérédité. Dans tous ces cas (ensemble 64,8 pour 100) le défaut a commencé pendant le développement de la parole. Dans les cas où les causes du bégaiement restèrent inconnues on pourrait peut-être le rejeter sur la disproportion déjà plusieurs fois mentionnée entre le développement du centre sensoriel et celui du centre moteur de la parole. Mais, comme l'on trouve cette disproportion chez *tous* les enfants, il faut dans les cas où le bégaiement se développe supposer *une irritabilité maladive innée de l'appareil coordinateur de la parole*. En effet, la plupart des bègues sont névropathes. Il n'est pas rare que les bègues aient eu des convulsions dans les premières années de leur vie. Assez souvent les mères des bègues souffrent de la *migraine*, quelquefois aussi les bègues. Dans 14 pour 100 le bégaiement a commencé par suite de lésions à la tête ou d'un choc psychique, dans 10,2 pour 100 par suite de maladies infectieuses (diphtérie, fièvre typhoïde, rougeole, scarlatine, grippe, méningite). Souvent j'ai trouvé les végétations adénoïdes (30-40 pour 100) tandis qu'on les trouve par exemple chez les écoliers seulement dans 10 pour 100. Elles ne sont pas la cause directe du bégaiement, mais il vaudrait mieux les extirper parce que leur persistance empêche la guérison de ce défaut. Très souvent, chez les bègues, j'ai trouvé une digestion laborieuse et des constipations chroniques, évidemment en rapport avec la névropathie innée. La proportion des garçons bègues aux filles est de 3 à 1 (ou mieux de 74 pour 100 : 26 pour 100). Chez les adultes la proportion est de 9 à 1. Comme symptôme hystérique le bégaiement est bien rare chez les enfants.

Symptômes. — Le bégaiement est caractérisé par des spasmes de la respiration, de la voix et de l'articulation de la parole accompagnés de mouvements sympathiques et involontaires du visage, des extrémités, même de tout le corps. La plupart des jeunes bègues peuvent corriger leur défaut en suivant rigoureusement le procédé de la parole. Un autre groupe de bègues au contraire augmente les spasmes en faisant attention à la parole et par la volonté seule de parler. Une *dépression psychique* ne se montre que chez

les enfants qui vont déjà à l'école. Cette dépression ne manque presque jamais chez les bègues adultes. — Quand le bègue chuchote, le bégaiement diminue ou disparaît ; quand il chante, le défaut disparaît complètement. De tout ce que j'ai dit on doit conclure que le bégaiement est un défaut central.

Diagnostic. — Il est impossible de confondre le bégaiement avec d'autres défauts de la parole si l'on dirige son attention sur les spasmes caractéristiques. Outre cela, les défauts de la prononciation (blésité, grasseyement, etc.) ne disparaissent nullement quand l'enfant chante ou chuchote.

Pronostic. — Plus tôt on commence le traitement, plus est bénin le pronostic. Étant donnée la névropathie dont le bégaiement n'est qu'un symptôme, *le traitement général* s'impose pour atteindre de bons et durables résultats. Ce n'est que de cette manière qu'on peut éviter les récidives très fréquentes.

Traitement — 1) *Le traitement général doit régler la nourriture et la diète.* Je prescris un régime léger, lacté et végétarien pour la plus grande partie et un régime plus riche en légumes qu'en aliments azotés. Il faut combattre la constipation par des exercices réguliers et ces exercices physiques doivent tenir une large place dans la vie des enfants bègues. L'enfant bègue doit vivre à la campagne, au grand air. Pour cette raison les instituts des bègues doivent être à la campagne et jamais dans les grandes villes. La volonté et l'attention de l'enfant doivent être exercées. Il faut être sévère envers les enfants qui ne bégaient que par inattention et qui, en *répétant* aussitôt la phrase bégayée, parlent couramment. Au contraire, les enfants dont l'attention et la volonté augmentent le bégaiement doivent être détournés de leur défaut.

2) *Le traitement spécial*, outre le traitement chirurgical déjà mentionné, consiste en exercices de la respiration, de la voix et de l'articulation. Nous avons vu que le bégaiement est un défaut central. De quelle manière peut-on avoir une influence sur le siège central? La psychologie physiologique nous en donne la réponse. Chaque exercice musculaire est à vrai dire un exercice central. Si nous avons exercé assez longtemps et avec attention un mouvement coordonné, il se manifeste ensuite par une seule impulsion de la volonté : il se déroule sans que nous ayons besoin de suivre avec attention toutes les phases de son déroulement. C'est l'effet de tous les exercices des mouvements coordonnés, comme de l'exercice de la parole. Il est évident que le résultat de tels exercices est une gymnastique des centres coordinateurs, par conséquent un traitement gymnastique du siège central du bégaiement. L'exercice sera jugé suffisant, lorsque les mouvements physiologiques et non-spastiques se dérouleront sur une seule impulsion de la volonté. Alors nous pouvons supposer que ces mouvements physiologiques sont devenus une *habitude*, dans ce cas le bègue est guéri. Dans cet exercice il est nécessaire de supprimer les mouvements involontaires, ce que l'on peut faire par l'*usage du miroir*.

a) *Exercices de la respiration.* — En parlant, nous inspirons par la bouche ouverte et expirons le plus lentement possible. L'inspiration doit être produite sans aucun bruit (action des muscles crico-aryténoïdiens postérieurs). Ainsi doit respirer le bègue en faisant les exercices.

b) *Exercices de la voix.* — C'est particulièrement le *commencement* des voyelles qui cause souvent de grandes difficultés. Pour les vaincre, on divise l'action coordonnée de la glotte en les mouvements simples qui la composent. En haletant je fais seulement actionner les muscles thyro-aryténoïdiens internes et la glotte représente la forme d'un triangle long. Si je passe du halètement au *chuchotement*, à l'action de ces muscles s'ajoute celle des muscles crico-aryténoïdiens latéraux. En passant du chuchotement à *la voix*, l'action des muscles aryténoïdiens s'ajoute encore à l'action desdits muscles. Quand je prononce un *a*, les muscles mentionnés doivent être coordonnés au même instant, mais si je passe du halètement au chuchotement et de là à la voix, je fais actionner les muscles les uns après les autres. Lorsque le bègue fait cela, *il ne saurait bégayer*. Ensuite il exerce le passage du halètement à la voix en abandonnant le chuchotement, et enfin il exerce le commencement direct de la voix. Si l'on commence avec précaution, un peu plus doucement que d'habitude et si l'on étend un peu toutes les voyelles, surtout la première d'un mot ou d'une phrase, il sera très facile d'éviter les spasmes de la voix.

c) *Exercices des consonnes.* — Le bègue est habitué à presser sur les positions des consonnes. C'est pourquoi il doit apprendre à rendre les consonnes aussi légères que possible, ce qu'il atteint facilement en allongeant un peu les voyelles. Pour l'exercice des consonnes, un miroir est d'un usage très important, parce que le bègue en se regardant dans la glace peut éviter les spasmes plus facilement.

d) *Exercices de la parole.* — Le bègue doit apprendre à parler lentement, à penser sur ce qu'il veut dire avant de commencer à parler. Il doit commencer à élaborer sa pensée, puis il doit formuler la phrase et enfin la prononcer. Pour atteindre ce but, un contrôle continuel s'impose.

Chez les enfants un peu plus âgés (6-7 ans) un traitement clinique dans un institut est préférable à tout autre, parce que seulement de cette manière il est possible d'observer tout ce que je viens de dire. Quand les enfants sont plus jeunes encore, la mère elle-même peut traiter utilement son enfant si le médecin lui donne des informations[1]. Dans la plupart de ces cas il suffit de parler et de raconter très lentement devant l'enfant et de le faire répéter les mots et les syllabes les uns après les autres. Lorsqu'il s'agit de cas plus graves, le médecin fera faire ces exercices lui-même.

En Allemagne on réunit les bègues en petites classes de 10 à 12 et on les fait traiter par le médecin et par le maître instruit sur le bégaiement.

IV. — DÉFAUTS DE LA PRONONCIATION

Étiologie. — Beaucoup d'enfants ne distinguent pas exactement les sons de la parole par l'ouïe. Ces enfants n'entendent pas encore avec l'attention suffisante. Ils répètent par exemple au lieu de k — t, ou de g — d. D'autre part leurs organes d'articulation ne sont pas encore assez habiles pour imi-

[1] Pour donner des renseignements aux mères sur le développement et les défauts de la parole chez leurs enfants, j'ai écrit un petit livre : « *Des Kindes Sprache und Sprachfehler*, Leipzig, 1891. Le médecin y trouvera la manière d'instruire les mères.

[H. GUTZMANN.]

ter avec exactitude, c'est pourquoi ils remplacent les sons les plus difficiles par des sons qu'ils peuvent articuler plus facilement. Par conséquent, ils remplacent le k par le t, le g par le d, l's par le t, l'f par le p, etc., les consonnes composées sont remplacées par des consonnes simples. Presque tous les enfants ont des défauts de prononciation au cours de leur développement. Ces défauts sont corrigés à mesure que l'enfant est à même de concentrer son attention et que ses organes d'articulation deviennent plus habiles. Ces défauts physiologiques persistent quelquefois plus longtemps et deviennent de cette manière de vrais défauts, mais on peut les éviter si l'on prononce et parle beaucoup et distinctement devant l'enfant. Surtout on doit éviter et supprimer la fausse prononciation que les nourrices avec intention inculquent aux enfants, croyant qu'ils comprennent mieux de cette manière ce qu'on dit. C'est donc par imitation que la fausse prononciation persiste souvent : contagion morale, le sigmatisme peut être transporté, aussi le nasonnement. Ainsi j'ai vu quelquefois un enfant dont le frère avait une fissure du palais, et par conséquent un nasonnement, imiter ce nasonnement et parler aussi mal que lui.

Il y a aussi des *causes organiques* menant aux défauts de la prononciation : outre les fissures du palais, les insuffisances vélo-palatines et les paralysies du voile du palais produisent le *nasonnement* (*rhinolalia aperta*). L'obstruction du nez ou de la partie nasale du pharynx provoque une *rhinolalia clausa*. Le nasonnement causé par la paralysie du voile du palais par suite de diphtérie peut persister même lorsque la paralysie est guérie. C'est une espèce d'auto-imitation.

Symptômes. — S'il s'agit de la fausse prononciation d'une voyelle ou d'une consonne, le nom, par lequel on signifie ce défaut, détermine déjà le symptôme; *rhotacisme* (grasseyement) = fausse prononciation de l'R, *sigmatisme* (blésité) = fausse prononciation de l'S, de même que *gammacisme* (g) et lambdacisme (l). Si l'on ajoute la préposition « para », cela signifie qu'au lieu de la consonne juste une autre consonne se produit : *parasigmatisme* (s, par exemple = t), *paragammacisme* (k = t, g = d), *paralambdacisme* (l = n). Dans la *rhinolalia aperta* ou le nasonnement, toutes voyelles et consonnes sont prononcées nasales, surtout les sons sifflants comme s et z. Dans la *rhinolalia clausa*, l'enfant ne peut prononcer les sons nasaux, m, n, an, on, en, parce que la voie nasale n'est pas libre.

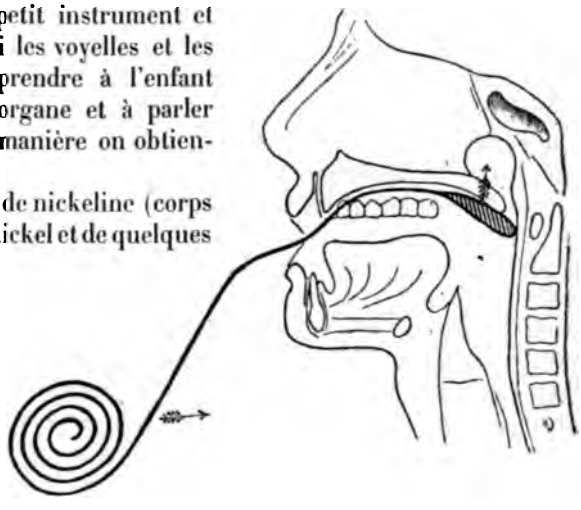
Diagnostic. — Le diagnostic dérive des symptômes.

Pronostic. — Le pronostic pour tous les défauts fonctionnels est bénin. Quant aux fissures du palais le pronostic dépend de la grandeur de la fissure, du résultat de l'opération et des conditions du nez et du pharynx.

Traitement. — La prononciation des sons n'est pas difficile à améliorer en profitant des impressions optiques et tactiles. La fausse prononciation de l'S et des autres sons sifflants peut être améliorée au moyen de *sondes* disposées entre les deux mâchoires et sur le bout de la langue, réglant la position de la langue. On peut transformer le D et le F en G et K en pressant sur la pointe de la langue avec un doigt. C'est ainsi qu'on force le dos de la langue à s'approcher du palais, et l'enfant prononce alors, au lieu d'un D

un G, ou bien au lieu d'un F un K. Aussi l'R et l'L sont faciles à enseigner quand on sait la formation physiologique de ces sons.

Le traitement des défauts organiques est plus compliqué. On doit faire l'opération des fissures le plus tôt possible, afin que l'enfant puisse déjà distinctement parler quand il ira à l'école. Un obturateur ne peut être appliqué chez les jeunes enfants parce que la mâchoire supérieure se développe encore et que cet instrument nuit aux dents et quelquefois même à l'ouïe. L'opération seule ne produit pas une amélioration marquée de la prononciation. Il faut faire des exercices systématiques du voile créé par l'opérateur. En soulevant le nouveau voile du palais au moyen d'un petit instrument et en faisant exercer ainsi les voyelles et les consonnes, on fait apprendre à l'enfant l'usage de son nouvel organe et à parler distinctement. De cette manière on obtiendra de bons résultats.



J'emploie un fil plat de nickeline (corps métallique composé de nickel et de quelques autres métaux) qui a environ 2 millimètres de largeur et qui est recourbé rectangulairement. Le côté plus court doit être adapté à la courbure du raphé du palais et est muni à son extrémité d'un petit morceau de cire ou de gutta-percha. Maintenant, en pressant légèrement — dans la direction de la flèche — sur l'autre bout enroulé qui forme ainsi un manche, je peux soulever le voile du palais et faire de cette sorte un massage des parties inférieures de l'organe d'articulation. Il est très important que le massage du voile et du pharynx soit effectué à l'instant même. C'est ainsi que le bourrelet de *Passavant* se renforce peu à peu et contribue pour beaucoup à la clôture normale et nécessaire entre le nez et la bouche.

Je n'emploie cet instrument que lors des exercices. Les enfants le supportent facilement quand on en fait l'application avec précaution et sans force. Mes petits malades de 4 à 5 ans ont appris à appliquer l'instrument eux-mêmes. Les exercices durent en général de 3 à 4 mois. On peut également employer cet instrument dans des cas de nasonnement fonctionnel.

[M. GUTZMANN.]

XIV

IDIOTIE — IMBÉCILLITÉ — DÉBILITÉ MENTALE

PAR PH. CHASLIN
Médecin de Bicêtre

et LOUIS ROUSSEAU
Interne des hôpitaux.

Définition. — On appelle idiotie[1] (imbécillité, débilité mentale) l'état d'un individu dont le développement psychique est inférieur à la normale, ayant été arrêté ou entravé plus ou moins complètement, avec ou sans perversion, par suite de troubles de développement cérébraux d'origines diverses : il s'ensuit que l'idiotie est un symptôme.

La perversion n'est pas un élément essentiel de la définition, tandis que l'arrêt de développement plus ou moins marqué, l'infériorité est indispensable; cela veut dire qu'un individu suffisamment intelligent, mais perverti intellectuellement, un fou, en un mot, d'origine congénitale, doit être séparé de l'idiot et du débile, bien qu'il y ait tous les intermédiaires possibles; mais il est certain que les idiots et les imbéciles présentent de nombreuses perversions avec leur infériorité mentale. L'idiot présente des anomalies, non seulement cérébrales, mais somatiques extérieures; en général, lorsqu'on fait la description clinique de l'idiot, on est obligé de décrire toutes ces anomalies de développement, bien qu'elles se rencontrent chez d'autres dégénérés que l'idiot; on est obligé aussi, car tout cela se tient, de décrire les affections greffées sur l'arrêt de développement ou sur lesquelles celui-ci s'est greffé.

Une dernière remarque s'impose : lorsque l'arrêt de développement arrive après la naissance, par affection accidentelle, et lorsqu'il y a déjà un certain degré de développement intellectuel, c'est bien de l'idiotie; mais l'intelligence perd souvent aussi la plupart de ses acquisitions, ce qui rentre dans la démence ou affaiblissement acquis. On décrit à part le symptôme idiotie, car c'est pratiquement ce qu'il y a de plus important dans les différentes affections qui la présentent.

Étiologie. — L'idiotie étant un symptôme, nous n'aurions pas à parler d'étiologie, mais à la rattacher aux différentes affections dont il dépend : mais ces affections (arrêts de développement seuls; affections amenant ces arrêts ou se greffant sur eux) peuvent souvent ne pas présenter de symptômes purement physiques et se révéler seulement par les symptômes psychiques de l'idiotie, ou encore, tout en présentant des signes somatiques, présenter

[1] On trouvera la reproduction des principaux travaux français sur l'idiotie dans la *Bibliothèque d'éducation spéciale. Recueil de Mémoires. Notes et observations sur l'Idiotie*, par Bourneville. — Consulter aussi la collection des *Comptes Rendus du service Bourneville* depuis 1881, et les traités classiques, surtout ceux de Schüle, de Griesinger, d'Emminghaus, la monographie d'Ireland, les livres de Sollier et J. Voisin, et les articles des dictionnaires.

aussi des signes psychiques (cela dépend de la localisation cérébrale). C'est cela qui a amené à parler de l'étiologie de l'idiotie considérée comme une affection ou une maladie. Pour obéir à l'usage, nous allons donc parler de ces causes de l'idiotie.

Hérédité. — Dégénérescence. — Il arrive que l'idiotie se révèle tout d'un coup chez un membre d'une famille saine, mais le plus souvent un idiot nait dans une famille où il y a déjà des affections nerveuses, mentales ou même autres, ou dans une famille en voie de dégénérescence[1], suivant l'expression de Morel. Pour Morel, l'idiot est un dégénéré et même l'aboutissant ultime de la dégénérescence d'une famille, et l'idiotie est *une variété maladive du type normal de l'humanité.*

En fait, dans les antécédents d'un idiot, on peut trouver la folie, l'épilepsie, l'hystérie, le tabès, la paralysie générale, toutes les affections nerveuses et mentales. On attribue à la présence chez l'ascendant d'une de ces affections, la production de l'idiotie chez l'enfant, et l'on dit alors que l'*hérédité est de transformation.* Sans insister sur ce point que cette appellation est inexacte, l'hérédité étant la reproduction du semblable, nous dirons seulement que cette question de l'hérédité et de ce qu'on appelle dégénérescence est encore fort embrouillée. Au fond elle se réduit à ceci, que tout dégénéré est un individu porteur de lésions de développement dont les unes n'ont aucune conséquence, tandis que les autres sont le point de départ ou la cause dite prédisposante de multiples affections.

Les théories qui ont été données sur la dégénérescence sont presque métaphysiques; nous retiendrons seulement le fait en remarquant que, dans la production de l'idiotie, l'hérédité peut bien entrer pour une part, mais que l'action des facteurs externes est très probablement supérieure en importance. On peut même dire qu'au fond ce sont eux qui jouent, en somme, le premier rôle, car c'est dans une cause extérieure au corps et au germe qu'il porte, qu'il faut toujours finalement à l'origine chercher le point de départ des désordres pathologiques, fussent-ils seulement de développement.

Causes agissant sur les germes. — La plus importante de beaucoup est l'alcoolisme. Sur 1000 idiots de son service, Bourneville a noté 471 fois l'alcoolisme du père, 34 fois celui de la mère, 65 fois des deux parents[2]. D'après un résumé de Morselli, donnant les résultats les plus récents des statistiques, 45 à 50 pour 100 des idiots viennent de parents névropathiques : de ceux-ci 32 à 38 pour 100 étaient alcooliques. Lancereaux, Roubinovitch[3] insistent aussi beaucoup sur l'influence de l'alcoolisme. Or en réalité cet alcoolisme ne se transmet pas par hérédité; l'individu intoxiqué est intoxiqué non seulement dans toutes les cellules de son corps, mais aussi dans celles que renferme le plasma germinatif, les germes. Il s'agit là d'une action directe sur le germe. On a incriminé également l'ivresse au moment de la conception[4], la syphilis, qui peut agir de diverses façons (voyez Gastou, art. *Syphilis* de

(1) On pourra trouver dans la 1re édition de ces articles une discussion assez étendue sur les théories de la dégénérescence que nous avons cru devoir supprimer ici, à cause de son peu d'importance pratique.

(2) Bourneville. Influence étiologique de l'alcoolisme sur l'idiotie. *Progrès méd.*, 1897, p. 21.

(3) Roubinovitch. L'idiotie et l'imbécillité. *Journal de neurol.*, Bruxelles, 1901, n° 12.

(4) Christian. *Soc. médico-psych.* in *Annales médico-psych.*, t. IV, p. 251.

ce traité, tome I, 2e édit., p. 666 et 696), mais dont l'action dystrophique a été si bien signalée par Fournier[1], l'impaludisme sur lequel insistait beaucoup Morel, la tuberculose. Ce sont là des causes suffisantes pour produire l'idiotie à elles seules dans certains cas.

Sans parler des causes climatologiques et sociologiques citées par les auteurs, qui nous paraissent reposer sur une interprétation inexacte des faits, il est bien certain que la misère physiologique trop fréquente dans les classes ouvrières, jointe à l'alcoolisme, a une influence, puisque l'idiotie se rencontre surtout chez les travailleurs manuels[2].

Causes agissant sur l'embryon et le fœtus. — Parmi celles-ci se trouvent celles qui amènent un trouble de développement plus ou moins localisé au système nerveux qui, comme on le sait, se développe encore après la naissance, les traumatismes (chutes, coups) portant sur l'utérus ou ébranlant le système nerveux de la mère qui réagit sur l'utérus, les émotions qui amènent un trouble profond dans la circulation fœtale, les empoisonnements, intoxications ou infections de la mère troublant la nutrition de l'enfant, comme l'a bien montré Charrin dans plusieurs communications à la Société de Biologie[3]. On conçoit sans peine, d'autre part, qu'une mère nerveuse, hystérique (Féré), malade enfin, réagisse plus facilement sur l'enfant qu'elle porte qu'une mère saine. C'est probablement ce qui a fait croire à la prédominance de l'hérédité maternelle en pathologie ; cela ne serait pas de l'hérédité à proprement parler. Puis viennent ces causes obscures qui doivent probablement être rattachées à des infections, agissant sur le système nerveux, le cerveau et les méninges du fœtus, produisant des lésions fort analogues à celles des encéphalopathies infantiles.

Causes agissant au moment de l'accouchement[4]. — Les manœuvres obstétricales, l'application du forceps, l'emploi du chloroforme pendant le travail (auteurs anglais) ont été signalés comme des causes possibles. Langdon Down croit que, chez les premiers-nés et les jumeaux, la difficulté de l'accouchement due à la primiparturition ou à la présence de l'autre jumeau peut amener une compression de la tête au passage ; les enfants mâles seraient deux fois plus atteints d'idiotie de cette origine que les enfants du sexe féminin.

Mitschel[5] a trouvé que, chez 494 idiots, 57 avaient subi des actions perturbatrices au moment de la naissance. Bourneville insiste beaucoup sur les accouchements longs et laborieux, sur les circulaires du cordon autour du cou de l'enfant, etc.

Causes après la naissance. — Une fois né, pendant l'allaitement, les coups, les chutes sur la tête, les compressions singulières du crâne en usage

(1) Fournier. Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis. *Medecine moderne*, 1890, p. 577.

(2) Hermann Piper. *Zur Ætiologie der Idiotie*. Berlin, 1895.

(3) Charrin et Nattan-Larrier. Mécanisme des détériorations organiques provoquées chez les descendants sous l'influence des tares des ascendants. *C. R. Soc. de biol.*, 18 février 1899, p. 135. — Charrin et Guillemonat. Les tares des générateurs et le développement des rejetons. *Soc. de biol.*, 20 mai 1899, p. 389. Nattan-Larrier. Les premiers stades de l'hérédité pathologique maternelle. *Thèse de Paris*, 1901.

(4) Wulff. Die geistigen Entwickelungs-Hemmungen durch Schädigung des Kopfes vor, während und gleich nach der Geburt der Kinder. *Allg. Zeit. f. Psych.*, LXIX, S. 135, 1892.

(5) Mitschel. *Transact. of the Soc. of London*, vol. III, 1862. Citation de Anton. neber angeboren Erkrankungen des Central-Nervensystem. Wien, 1890.

dans certaines contrées, comme la Normandie, les environs de Toulouse, peuvent aussi compromettre le développement cérébral. Enfin viennent les causes de l'idiotie acquise, c'est-à-dire toutes celles qui donnent naissance aux encéphalopathies infantiles : infections, auto-intoxications gastro-intestinales, le myxœdème, le goitre[1], etc. On connaît la fâcheuse renommée de la fièvre typhoïde pour les tares cérébrales qu'elle laisse souvent après elle.

Sexe. — Un fait curieux, qui va de pair avec cet autre que chez la femme les signes de dégénérescence sont moins marqués que chez l'homme, est que, d'après la statistique de Hermann Piper, il y a près du double de garçons idiots en comparaison avec les filles.

Classification des idiots. — Ces états d'idiotie, aussi variés qu'il y a d'enfants, se prêtent mal à une description d'ensemble, d'autant plus qu'ils passent par transition insensible de l'idiotie la plus absolue à la débilité mentale la plus légère et la plus facile à méconnaître. Sollier[2] remarque avec un peu d'exagération que la description comparative avec l'état psychologique des enfants normaux est impossible comme aussi celle avec l'intelligence des animaux, car l'idiot a non seulement des arrêts de développement psychiques, mais aussi des perversions, qui font de lui un être anormal. De nombreux auteurs ont préconisé des classifications diverses, les unes cliniques ou psychologiques, les autres purement anatomiques, c'est-à-dire reposant sur l'affection cérébrale dont l'idiotie n'est que le symptôme. Aucune d'elles n'est parfaite par la raison qu'on ne peut classer que ce qui a vraiment une division naturelle. Or l'idiotie est une réunion de symptômes résultant de plusieurs affections. En réalité, un idiot, quel que soit son degré, ressortit certainement à plusieurs classifications qui, d'ailleurs, ne peuvent comprendre toutes les variétés; il en est de la classification des idiots comme de celle des caractères.

Aussi ne ferons-nous que citer pour mémoire la classification d'Esquirol qui s'appuyait sur l'état de la parole pour distinguer 5 degrés d'idiotie et les classifications de Dubois d'Amiens, de Belhomme, de Séguin.

Sollier[3], cherchant un principe de classification, le trouve dans l'attention.

1° Idiotie absolue : absence complète et impossibilité de l'attention.

2° Faiblesse et difficulté de l'attention.

3° Imbécillité : instabilité de l'attention.

Dans un travail postérieur[4] à sa thèse, il va encore plus loin en voulant tracer une ligne de démarcation absolue entre l'idiotie et l'imbécillité qu'il avait déjà opposées l'une à l'autre d'une façon marquée. Pour lui, comme pour tout le monde, l'idiotie est le symptôme de lésions cérébrales; l'imbécillité, au contraire, est une affection mentale due probablement à un trouble fonctionnel, mais non à une lésion organique des centres nerveux. Elle constitue le degré le plus inférieur de la débilité mentale dont elle se rap-

(1) Wagner. Ueber den Cretinismus. *Centralblatt für Nervenh. und Psych.*, 1894, p. 166.
(2) Sollier. *Psychologie de l'idiot et de l'imbécile*, 1901, 2e édition
(3) *Loco citato.*
(4) Sollier. L'idiotie et l'imbécillité au point de vue nosographique. *Arch. de neurol.*, n° 83, janvier 1894.

proche absolument au point de vue psychologique. Elle rentre dans le cadre des psychopathies dégénératives où elle forme un type à part. Cette distinction est la suite naturelle de celle qu'il avait fort exagérée en disant que l'idiot est extra-social et l'imbécile anti-social.

Morselli[1] avait déjà proposé une classification qui tenait compte de plus de facteurs et se rapprochait à la fois des types individuels de Schüle et de la classification anatomique de Bourneville. Il distingue :

1° L'idiotie : *a*) microcéphalique (α, télémorphique ou ataxique; β, pathologique); *b*) congénitale; *c*) hydrocéphalique; *d*) paralytique; *e*) convulsive (α, éclamptique; β, épileptique); *f*), traumatique; *g*) sensorielle (sourds-muets);

2° Le crétinisme;

3° L'imbécillité : *a*) complète; *b*) semi-imbécillité; *c*) fatuité.

La classification de Bourneville, exclusivement anatomo-pathologique, est une des meilleures.

1° L'idiotie hydrocéphalique; 2° l'idiotie microcéphalique; 3° l'idiotie symptomatique d'un arrêt de développement des circonvolutions; 4° l'idiotie symptomatique d'une malformation congénitale du cerveau (porencéphalie, absence du corps calleux, etc.); 5° l'idiotie symptomatique de sclérose atrophique; 6° l'idiotie due à la sclérose hypertrophique ou tubéreuse; 7° l'idiotie symptomatique de la méningite ou méningo-encéphalite chronique; 8° l'idiotie avec cachexie pachydermique, ou idiotie myxœdémateuse.

Dagonet et J. Voisin[2] s'en tiennent aux grandes lignes qui sont données par la plus ou moins grande déchéance psychique et aboutissent à une classification clinique très suffisante pratiquement, mais qui doit être corrigée par la description d'un certain nombre de types cliniques.

1° L'idiotie complète, absolue, congénitale ou acquise, incurable, comprenant deux degrés : *a*) les anencéphales sont ceux qui n'ont pas l'instinct primordial de la conservation; *b*) ceux qui ont l'instinct de conservation et quelques habitudes.

2° L'idiotie incomplète, congénitale ou acquise, susceptible d'amélioration, avec plusieurs degrés.

3° L'imbécillité congénitale ou acquise, caractérisée par l'existence rudimentaire de toutes les facultés intellectuelles, instinctives ou morales, par la perversion ou l'instabilité de ces facultés.

4° La débilité mentale caractérisée par la faiblesse et le défaut d'équilibre des facultés.

J. Voisin ne prend pas pour base de cette classification l'attention, car, dit-il, il y a des idiots profonds qui sont attentifs, et, d'autre part, il remarque avec raison que l'important, ce sont les sentiments et les instincts avec plus ou moins de facultés intellectuelles : c'est l'inharmonie des facultés qui est la caractéristique psychologique de ces états anormaux.

Comme on le voit, ces états vont se perdre par en haut, pour ainsi dire, dans l'état normal ou plutôt dans l'état où l'intelligence, suffisamment déve-

(1) Morselli. *Manuale di semejotica*, etc., vol. Ier, 1885, p. 129.
(2) J. Voisin. *L'idiotie*. Paris, 1893.

loppée, est soit normale, soit pervertie; la limite est arbitraire et difficile à fixer; il y a tant de degrés divers d'intelligence et cette diversité tient à tant de causes. Il y a d'ailleurs eu, en Allemagne, des discussions prolongées sur les rapports des délires systématisés ou *paranoïa* avec la faiblesse intellectuelle ou *schwachsinn*. Nous croyons que le plus souvent le fou n'est pas très intelligent : s'il faut n'être pas tout à fait un imbécile ou un débile pour fabriquer un délire de persécution bien tenu, d'autre part quelle forme de folie peuvent bien faire les gens réellement intelligents? Cela ramène par un grand détour à la grande question du génie parent de l'idiotie pour quelques-uns, de la folie ou de la névrose, problème dont la solution n'est pas prochaine, puisque ses données même sont mal définies.

Empiétant irrégulièrement sur les degrés de cette échelle, il faut placer des types cliniques très réels. Il est certain qu'un idiot microcéphale, hydrocéphale, myxœdémateux, un imbécile ambitieux, pervers, etc., existent à l'état de types individuels; c'est qu'en effet il n'y a pas une idiotie, mais des idiots, des imbéciles, des débiles, des faibles d'esprit. C'est ce qu'ont bien compris Griesinger, et surtout Schüle, qui étend indéfiniment le nombre des formes de la folie, à juste raison, en rapport avec la variété des caractères individuels.

Signes de début. — Lorsque l'idiotie est la conséquence d'une affection qui a paru à un certain âge, c'est à partir de ce moment que les parents remarquent des changements qui les frappent par le contraste que leurs enfants présentent avec ce qu'ils étaient avant le début de l'affection cérébrale; mais, quand il s'agit d'idiotie congénitale, les parents observateurs s'aperçoivent de bonne heure que leur enfant « n'est pas comme les autres », ils s'aperçoivent que l'enfant tette avec difficulté, c'est-à-dire que cet acte, qui doit devenir automatique, est, à chaque reprise, aussi difficile que le premier jour; d'autres fois, ce sont des cris perçants, persistants, dont on n'arrive pas à trouver la cause; d'autres fois encore, c'est la manière dont le nourrisson se comporte vis-à-vis du monde extérieur; il est impossible ou difficile de fixer par la vue son attention, le regard ne s'arrête sur rien, ou bien c'est l'ouïe qui est plus atteinte, et les parents croient d'abord qu'il y a surdité, ce qui arrive d'ailleurs aussi, ou bien cécité. L'enfant ne manifeste souvent absolument aucune impression; il est inerte, ne rit pas, ne s'agite pas, ne cherche pas à prendre les objets qu'on lui présente, ou au contraire ne peut se tenir tranquille et est sans cesse en mouvement. Puis on s'aperçoit que la marche, la parole, ne viennent pas; et au moment où l'intelligence devrait s'éveiller, les parents constatent avec effroi qu'elle reste assoupie. L'idiotie devient de plus en plus apparente avec l'âge, aussi bien les signes physiques que les intellectuels, si bien qu'à un moment il n'y a plus de doute pour les parents que leur enfant ne soit anormal.

Types cliniques. — *L'idiot profond congénital.* — Assis ou affaissé, inerte sur sa chaise percée, répandant autour de lui l'odeur caractéristique, incapable de marcher et de se tenir debout, difforme, hideux à voir à cause de ses malformations crâniennes et faciales, des difformités tératologiques et pathologiques de ses membres, il est réduit à une vie purement végé-

tative. Il ne parle pas, ne remue pas, ne regarde rien, pas même la nourriture qu'on est obligé de lui faire ingurgiter; il ne sent ni la faim ni la soif, il a eu beaucoup de peine à apprendre à téter, et même on a été obligé de le nourrir en lui versant le lait jusque dans le pharynx. Rien, pas même la crainte, ne peut le faire sortir de sa torpeur; il ne sent rien; il est au-dessous des animaux.

Un peu moins profond est cet autre idiot qui manifeste par des grognements ou des cris perçants qu'il a faim ou soif, qui s'agite sur sa chaise à la vue de sa pitance, en déployant une gloutonnerie insatiable. Celui-là, quelquefois, est accessible à la crainte, à la peur des coups, ou peut manifester sa colère quand on le dérange de sa place habituelle; mais là s'arrête la supériorité de son développement intellectuel sur celui du premier. Cette crainte peut parfois être trop facilement provoquée. J. Voisin a observé plusieurs cas d'émotivité chez des idiots un peu moins profonds et pour lui la constatation de cette émotivité suffit pour établir un mauvais pronostic au point de vue de l'éducation possible. Quelques-uns de ces idiots ont des tics, se balancent automatiquement sur leur siège, ou agitent leurs membres ou se frappent (idiots automatiques); comme le disait Esquirol, ils semblent être des machines montées pour produire toujours les mêmes mouvements; d'autres, au contraire, sans cesse agités (idiots versatiles de Griesinger) remuent successivement tous leurs membres, sans trêve ni repos.

Ceux qui peuvent marcher touchent à tout, se heurtent aux meubles, frappent de la tête les murs, se mutilent sans rien sentir, se mordent, déchirent leurs vêtements, etc.

Il y en a d'autres qui sont agités par accès, par périodes; d'autres enfin véritablement circulaires (J. Voisin).

L'idiot profond (*par lésion acquise*). — Parmi les idiots profonds et inéducables, il y en a qui frappent à première vue par leur physionomie agréable, régulière, faisant un contraste marqué avec celle des autres. On pourrait les croire assez intelligents; il n'en est rien : ce sont des enfants dont le développement a été arrêté après la naissance vers 1 an ou 18 mois généralement, parfois plus tard. Ils sont souvent paralysés ou gâteux; mais ils sourient aux personnes qui les soignent, reconnaissent leur nourriture et peuvent jusqu'à un certain point manifester leurs sentiments rudimentaires, vestiges de leur première éducation. Ce sont des idiots, car il y a arrêt de développement; mais ce sont aussi des déments, car ils ont perdu, sous l'influence de l'affection qui les a frappés, la plupart de leurs acquisitions psychiques. Ils sont d'ailleurs généralement incapables d'une amélioration quelconque, s'ils ont été arrêtés trop jeunes.

L'idiot dit éducable (ne rentrant dans aucune des catégories tranchées de la microcéphalie, de l'hydrocéphalie, du myxœdème). — Il est un peu moins difforme, il peut souvent marcher et, quoique souvent gâteux, il est moins repoussant que l'idiot profond. Il sait reconnaître sa nourriture, manifester son impatience de la recevoir, sa joie de la goûter, sa colère si on la lui enlève ou si on le contrarie; il est susceptible d'un certain attachement pour les personnes, ou de tendances vers certains objets; mais l'in-

stinct sexuel n'est représenté que par l'onanisme ou des tendances perverties; il peut fixer son attention sur certaines choses et acquérir quelques idées un peu au-dessus des idées les plus concrètes; il peut parler et apprendre à tracer quelques lettres ou à écrire, mais le plus souvent, d'une façon défectueuse, comme l'a indiqué Berkhan.

Parmi ces idiots éducables, les uns sont doux; les autres, au contraire, pervers, se mettent facilement en colère. Ce sont eux aussi qui manifestent des talents partiels, comme le chant, le calcul automatique, etc.

L'idiot hydrocéphale (voyez l'article *Hydrocéphalie*, tome IV, p. 174). — Il frappe par le développement exagéré de la tête inclinée en avant ou en arrière, bombant au-dessus de la face petite, aux traits fins, à l'expression ordinairement triste et morne; lent dans ses mouvements, ne jouant pas, la marche lourde et traînante, quelquefois paralysé ou parésié, ayant la vue faible ou perdue, l'hydrocéphale est généralement doux, tranquille et muni de sentiments élémentaires sociaux et moraux, mais il est surtout indifférent, sans volonté; il est pris parfois d'accès de colère et son défaut ordinaire est la vanité qui se traduit chez les filles par le bavardage et la coquetterie, et chez les garçons, par certaines prétentions (Bourneville[1]). Mais, comme le dit encore Bourneville, si le type extérieur est frappant, le type moral de l'hydrocéphale n'est pas très défini[2].

L'idiot microcéphale. — Le microcéphale a une physionomie simiesque, « le crâne très étroit en avant, sans saillie en arrière, avec de l'acrocéphalie souvent, les oreilles détachées de la tête, le prognathisme, le nez fort, les yeux petits, vifs, trop rapprochés de la racine du nez, la mâchoire inférieure forte[3] ». L'attitude générale est aussi celle d'un singe. Il serait généralement très bavard; pourtant nous avons vu des idiots de cette catégorie qui ne parlaient pas. Ils ont souvent des impulsions, des mouvements de colère; d'autres fois, ils sont polis et affectueux et on peut rencontrer toutes les variétés d'état mental inférieur. Un cas intéressant est celui d'un grand microcéphale, fort et bien bâti (sauf le crâne) qui, dans la division des enfants, insupportable, abusait de ses muscles et opprimait les autres; passé aux adultes et dûment corrigé par eux, il est devenu doux et docile. Il a profité de l'expérience de la vie, ce qui n'est pas mal pour un idiot.

L'idiot familial. — Les travaux de Bourneville et Séglas[4], Trenel[5], Fouque[6] établissent l'existence d'idioties familiales, généralement fraternelles, dues sans doute à une insuffisance congénitale de certains territoires fonctionnels du système nerveux, apparaissant à peu près au même âge et présentant les mêmes signes cliniques. Parmi ces idioties familiales, la plus intéressante et la plus importante est l'idiotie familiale amaurotique.

L'idiot familial amaurotique (type de Sachs). — C'est là un type rare

(1) Bourneville. *Recherches cliniques et thérapeutiques*, etc., vol. XIV, 1894, p. 175.
(2) Bourneville. *Recherches cliniques et thérapeutiques*, etc., vol. XIV, 1894, p. 330 et suivantes.
(3) Sollier. *Loco citato.*
(4) Bourneville et Séglas. Les familles d'idiots. *Arch. de neurol.*, 1885, t. X.
(5) Trenel. Les maladies mentales familiales. *Soc. méd. psych.*, novembre 1899.
(6) Fouque. Maladies mentales familiales. *Thèse de Paris*, 1899.

[P. CHARLIN et L. ROUSSEAU.]

décrit pour la première fois par Sachs[1] en 1896, et étudié après lui par Ireland, Jacobi, Frey, Sydney Kuch, Bourneville. Du 2e au 8e mois survient un arrêt du développement mental; les enfants, jusqu'alors normaux, deviennent indifférents aux excitations ; les yeux vont et viennent sans se fixer; la tête, constamment penchée sur la poitrine, ne peut être redressée volontairement; les mouvements spontanés sont tous très limités. La faiblesse des extrémités augmente sans cesse et va jusqu'à se rapprocher de la diplégie, avec contracture ou avec flaccidité. Il y a disparition ou exagération des réflexes. La vision baisse de plus en plus et, au bout d'un an ou dix-huit mois, la cécité est complète. A l'examen du fond de l'œil, on constate des lésions manifestes; la fovea présente des deux côtés une teinte rouge foncée particulière (couleur vin de Sherry) entourée d'une opacité blanc grisâtre. Puis, la lésion évoluant, les papilles optiques s'atrophient, deviennent blanches et n'offrent presque plus de traces de vaisseaux. Fréquemment aussi, on observe du nystagmus, du strabisme et de l'hyperacousie. L'idiotie est également progressive et la mort survient dans le marasme avant la sixième année (Bourneville[2]). Généralement, plusieurs enfants sont atteints dans la même famille. Cette maladie s'observe presque exclusivement chez les enfants de race juive, dans des familles où existent des tares névropathiques. La consanguinité des parents et les traumatismes pendant la grossesse ont également été souvent relevés dans les antécédents.

L'idiot myxœdémateux (voir l'article *Myxœdème*, tome III, p. 283). — L'aspect est absolument caractéristique. En voici le résumé d'après Bourneville[3] :

Tête longue, écrasée du front au vertex, large à la base et carrée, asymétrique ; protubérance occipitale offrant un développement à peu près normal. Cheveux gros, rudes, longs, bruns ou blond roux, calvitie partielle. Peau de la face et du corps glabre. Aspect trapu, ramassé, massif, lourd et épais. Tête penchée. Physionomie apathique, bestiale. Faux œdème des paupières, des joues, des oreilles. Nez épaté, lèvres épaisses, bouche entr'ouverte, dentition tardive, langue très volumineuse. Pas de strabisme. Blépharite ciliaire. Oreilles parfois écartées, jaunâtres, comme œdémateuses. Mastication régulière. Pseudo-lipome des joues, des creux sus-claviculaires, etc. Cachexie pachydermique. Cou très gros et très court, pas de goitre. Thorax déformé. Seins nuls ou petits. Ventre très gros et très large; hernie ombilicale, non inguinale. Organes génitaux en général atrophiés. Pas de surdité. Odorat paraissant normal. Goût normal. Vive sensibilité au froid. Température 36°,5, 37 degrés. Appétit médiocre. Choix des aliments. Constipation opiniâtre amenant souvent le prolapsus du rectum. Propre, susceptible de le devenir. Sécrétions urinaires plutôt diminuées. Absence de désirs vénériens, pas d'onanisme, pudeur. Rachitisme et scrofule. Marche lourde. Mouvements lents; possibilité d'une marche, même assez longue. Conscience des besoins. Sentiments affectifs conservés. Mémoire relativement développée; caractère

(1) Sachs. *Sur une forme familiale d'idiotie avec cécité précoce*, d'après l'analyse de Ludlow in *Semaine méd.*, 20 mai 1896, p. 206.

(2) Bourneville. Article Encéphalites chroniques in *Traité de Brouardel et Gilbert*, t. IX.

(3) Bourneville. *Recherches cliniques et thérapeutiques*, etc., vol. X, 1890, p. 110.

en général doux. Vocabulaire restreint ou parole assez libre. Voix aigre, rauque, stridente.

L'idiot crétin goitreux (idiotie endémique). — La seule différence serait la présence non constante d'un goitre et l'origine de l'affection.

L'imbécile. — L'habitude extérieure se rapproche de l'ordinaire. Pourtant il y a souvent des stigmates, des malformations, ou un mélange d'arrêts de développement et d'états pathologiques. L'imbécile marche, parle, agit et peut être susceptible d'une certaine éducation. On peut, avec Schüle, distinguer plusieurs types.

L'imbécile ordinaire. — Les sentiments sont vagues, peu profonds; l'intelligence peu développée; la parole souvent spéciale (imbécillité aphasique de Schüle et les *Kleine dröllige Kaüze* de Griesinger) : « Ils connaissent ceux qui les entourent, se souviennent des noms et des personnes, apprennent la lecture, l'écriture et les premiers éléments du calcul. Ils ne manifestent aucune activité spontanée, aucun ennui, ne désirent pas modifier leur situation. On peut les employer à des travaux faciles. Presque tous se montrent sociables et de bonne volonté » (Schüle). Quelques-uns conservent indéfiniment un langage enfantin (mon petit papa, ma petite maman, mon petit docteur, etc.) qui fait contraste avec leur âge et avec certaines de leurs aptitudes, car ici, comme dans toute l'idiotie, l'arrêt de développement porte très inégalement sur les diverses fonctions.

L'imbécile vaniteux. — L'intelligence n'est pas plus développée que dans le type précédent : il peut lire, écrire, un peu calculer, s'occuper à quelque chose, mais l'imbécile vaniteux aime à paraître, il manifeste des idées ambitieuses, compose, invente, dessine (souvent des dessins informes), se décore, se pare d'un uniforme baroque : « Son extérieur donne une impression tragi-comique » (Schüle). Il est d'ailleurs tantôt satisfait, tantôt querelleur, emporté avec des accès de colère.

L'imbécile agité, instable. — Il est impossible de lui apprendre un métier, quoiqu'on arrive, avec beaucoup de peine, à le faire lire, écrire un peu et compter, mais l'attention est trop instable pour qu'il arrive à faire quoi que ce soit; brouillon, vantard, sans cesse en mouvement, se mêlant de tout, c'est la véritable mouche du coche; il a quelquefois des idées de fuite, de vagabondage.

L'idiot, l'imbécile, le débile par trouble de développement du système nerveux (diplégies cérébrales, variété cérébrale de la maladie de Little, hémiplégies infantiles). — On trouve tous les degrés, depuis la simple débilité mentale jusqu'à l'idiotie profonde.

L'idiot éducable, l'imbécile, le débile par lésion cérébrale, acquise après la naissance. — Sans anomalies marquées de développement, sauf quand il y en a d'infantiles, par suite de lésions cérébrales ayant amené, par exemple, l'hémiplégie spasmodique, il paraît ordinairement normal à première vue. Ce n'est qu'à l'examen qu'on s'aperçoit des lacunes de son intelligence. Ce sont surtout pour ces cas-là que le public incrimine à juste titre les maladies infectieuses et surtout la fièvre typhoïde, et alors le niveau de l'intelligence est plutôt uniformément bas, la mémoire mauvaise : l'iné-

galité de développement des différentes fonctions psychiques est bien moins marquée ici.

Le débile (avec toutes ses variétés, qui vont se perdre dans les formes qui constituent la zone intermédiaire entre l'état sain et l'état morbide, entre la raison et la folie). — C'est cet enfant qui peut avoir des dons particuliers, une mémoire localisée incroyable[1], le don de la parole, mais il n'en est pas moins toujours un inférieur intellectuel ; il pourra jouer un certain rôle dans la société, et malheureusement pour toujours un rôle subordonné, car ce qui lui manque avant tout, c'est l'initiative, le jugement ; c'est un routinier, incapable de sortir de l'ornière ; il est apte surtout aux travaux manuels les plus simples. Il a des sentiments moraux, mais ne sait pas toujours très bien les placer ; souvent il a un sentiment exagéré de lui-même et une faconde qui marque le vide de son intelligence ou comme l'imbécile et plutôt que l'imbécile, il a de l'esprit superficiel, la répartie vive et brillante (bouffons des rois et seigneurs sous l'ancien régime[2]. On trouvera enfin parfois des adultes, débiles « supérieurs » si on peut s'exprimer ainsi, dans des positions sociales élevées : ils en imposent au public ignorant.

L'imbécile, le débile pervers. — Non seulement l'intelligence est faible, mais, encore, il y a arrêt de développement ou perversion du sentiment altruiste : c'est là l'antisocial dont parle Sollier ; c'est même de la véritable *moral insanity* avec un développement inférieur de tout l'être psychique, car la *moral insanity* peut exister chez des individus dont le développement intellectuel est très suffisant pour leur permettre de faire figure dans la société, figure parfois brillante quand, à l'absence du scrupule, s'allie une intelligence déliée : les exemples ne manquent pas, depuis le vulgaire criminel jusqu'à l'homme politique sans conscience ou au financier véreux[3]. Mais, pour en revenir aux faibles d'esprit amoraux et immoraux, nous ne pouvons mieux faire que de reproduire en partie la description de Schüle[4] pour ce qui touche au côté de la folie morale qui l'emporte de beaucoup sur la faiblesse intellectuelle. « Ce sont des enfants qui n'ont rien de l'enfant ; ils ne montrent aucun respect pour leurs parents, aucune affection pour leurs frères et sœurs, aucune compassion pour les animaux ; les louanges et les punitions les laissent également indifférents ; les exhortations ne les touchent pas ou les font persévérer davantage dans leur conduite. De très bonne heure, ils aiment à faire le mal et à enfreindre toutes les défenses, et cette tendance augmente à mesure qu'ils deviennent plus habiles dans le mal. Le mensonge et la dissimulation, malgré tous les efforts de l'éducation, leur sont chers et ils y ont recours sans cesse. Les joies et les douleurs de leurs parents ne les touchent pas ou n'éveillent en eux qu'un sentiment

(1) K. Norén. Ett fall af hypermnesi hos en idiot. *Soc. med. de Lund.*, 25 avril 1899. *Hygiea*, p. 253, d'après *Revue neurol.*, 1900, p. 253.

(2) P. Moreau (de Tours). *Fous et bouffons*. Paris, 1885.

(3) On trouvera un résumé des discussions sans fin sur ces questions de la criminalité et de la folie morale dans Dallemagne (Théorie de la criminalité. *Encyclop. des aide-mémoire Léauté*, 1893). — Voir aussi Morselli (trad. ital. du *Traité Charcot-Bouchard*, p. 282) pour la distinction des différentes variétés de moral insanity, et Ireland. *The mental affections of children : idiocy, imbecillity and insanity*, 2e éd. 1900.

(4) Schüle. *Traité*, art. Moral Insanity, p. 468. — Cramer. Moralische Idiotie. *Münch. med. Wochenschr.*, 1898, p. 1461.

fugace. Si l'on a cherché à les redresser par des moyens énergiques, ils n'en sont que plus arrogants et déterminés, et ils retombent sans cesse dans les mêmes fautes. Souvent on est effrayé de les voir manifester très tôt les pires tendances, le besoin de voler, la méchanceté et même la cruauté envers leurs camarades. » Sournois, vindicatifs, comédiens, ils simulent des maladies, des tentatives de suicide, portent des accusations imaginaires, quelquefois contre leurs parents, comme l'un de nous a eu l'occasion de le voir chez une petite fille qui accusait, avec détails circonstanciés, son père de l'avoir violée et qui était vierge[1]. Ils sont souvent vagabonds, errent et volent dans les campagnes, mettent le feu aux granges, etc. Ce sont ces enfants qui changent constamment d'école, en se faisant renvoyer de toutes. La puberté ne fait qu'accentuer leurs mauvais instincts; on les retrouve souvent plus tard pensionnaires des prisons ou des asiles, toujours dangereux, jamais disciplinés, malgré les déboires que leur cause leur caractère perverti.

Marche. Durée. Terminaison. Complications. — Nous avons vu le début de ces états divers et nous venons de décrire, pour fixer les idées, quelques types cliniques, et il y en a d'autres; il reste à voir l'évolution des idiots, des imbéciles et des débiles dans leurs différentes formes. D'une façon générale les idiots restent absolument stationnaires. Si, à force de patience on arrive à leur faire faire quelques progrès, on peut être sûr que ce progrès s'arrête et sera remplacé par une rétrogression sitôt qu'on suspend les leçons, et souvent à un certain âge l'idiot baisse même sans cause. Si le développement intellectuel est ainsi arrêté, le développement physique l'est aussi; la marche, la parole sont apprises très tard (5, 6 ans), quelquefois jamais; la dentition est retardée. L'idiot, même adulte, est ordinairement petit[2]; son développement sexuel est très retardé ou incomplet, surtout chez les garçons, car pour J. Voisin, chez les filles, la puberté ne le serait point. Il dépasse généralement peu l'âge de 30 ans. Un des modes de terminaison le plus fréquent, est une sorte de cachexie à marche très rapide, et l'on ne trouve rien de bien net à l'autopsie. Parmi les complications, il faut noter le symptôme épilepsie qui se rencontre chez le tiers des idiots. Cette coexistence est fâcheuse pour le développement intellectuel, chaque série d'accès étant une cause d'arrêt et de déchéance. Les états de mal viennent souvent terminer la scène. Parmi les complications, il faut noter aussi la chorée, l'hystérie, les affections des yeux, de la peau, la tuberculose, la syphilis, les infections, les affections de la bouche et des dents (stomatites, gingivites, caries, etc.), du tube digestif, qui sont souvent causées par la gloutonnerie de l'idiot, qui avale tout ce qui lui tombe sous la main[3]. Le diagnostic de ces complications est bien difficile à faire chez l'idiot, qui ne se plaint souvent pas du tout. Les affections amenant de la fièvre ont quelquefois pour résultat de surexciter les fonctions psychiques et d'élever pas-

(1) Bourneville et Roffe. Contribution à l'étude de l'idiotie morale et en particulier du mensonge comme symptôme de cette forme mentale. *C. R. des Recherches cliniques e thérapeut.*, etc. Ann. 1901, p. 25.

(2) Kind (cité par Emminghaus, *loco citato*, p. 259) donne des chiffres statistiques sur la taille des idiots.

(3) Les végétations adénoïdes sont fréquentes (Balme).

sagèrement leur niveau. Très souvent, chez les idiots cachectiques, les maladies infectieuses s'accompagnent d'hypothermie[1].

Des psychoses intercurrentes[2] peuvent aussi se montrer ayant ce caractère spécial d'évoluer sur un fond de faiblesse intellectuelle, mélancolie, manie, paranoia, délires de grandeur mal systématisés. Lorsque c'est un délire de grandeur, chez l'imbécile ou le débile adulte, il peut être pris pour de la paralysie générale[3]. L'imbécile ou l'idiot peu accentué, surtout non congénital, peut vivre relativement vieux. Le débile a une longévité ordinaire.

Troubles somatiques. — Lorsque l'idiotie est congénitale, on rencontre des signes de dégénérescence ou anomalies de développement, soit seuls, soit associés à des lésions véritablement pathologiques. Lorsque l'idiotie est acquise après la naissance, il n'y a pas beaucoup de signes de dégénérescence congénitale, mais il y a des lésions et des dégénérescences infantiles en rapport avec l'affection dont l'idiotie est un symptôme. Nous n'avons pas à décrire ici (ce qui est fait ailleurs), les lésions et les troubles somatiques des diverses encéphalopathies du fœtus, de l'enfant, encéphalites traumatiques, hémorragies ou ramollissements, porencéphalies, scléroses, méningites diffuses, qui se traduisent cliniquement, somatiquement, par les symptômes durables de l'hémiplégie spasmodique, de l'hémiathétose, de l'athétose double, les diplégies spasmodiques (maladie de Little), non plus que les tumeurs de l'encéphale, ou le myxœdème, ou l'hydrocéphalie, ou la syphilis héréditaire. Nous insisterons davantage sur les anomalies de développement en relation le plus souvent avec les affections ci-dessus énumérées; que l'on peut rencontrer réunies, combinées en plus ou moins grand nombre, chez les idiots, les imbéciles et les débiles et qui font partie de la physionomie clinique de l'idiotie.

Chez les idiots surtout congénitaux les anomalies apparentes sont très marquées et très nombreuses; au fur et à mesure qu'on se rapproche de l'état normal, elles le sont moins; mais d'une part elles peuvent exister chez des individus suffisamment sains d'esprit, et d'autre part les idiots non congénitaux sont généralement assez bien conformés[4]. Au point de vue pratique, si certaines de ces anomalies visibles peuvent indiquer l'existence d'anomalies cachées du système nerveux, il faut avouer que, jusqu'à présent, elles n'ont pas grande importance dans la majorité des cas[5].

Anomalies de développement[6]. Crâne. — Le crâne frappe généralement à première vue par ses proportions anormales : trop petit ou trop grand, ou asymétrique et malformé de diverses façons. On a mesuré et étudié ces malformations depuis Esquirol (Georget, Calmeil, Parchappe, Lélut, Séguin,

(1) Bourneville. Recherches cliniques et thérapeutiques, etc. *C. R. de* 1901, p. 166.

(2) Emminghaus. *Loco citato*, p. 265.

(3) Voyez Boiron. Contribution à l'étude du diagnostic de la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1889.

(4) Wildermuth remarque que les idiots qui n'ont pas une hérédité chargée ont à peu près autant de signes de dégénérescence que les autres. Il s'agirait de savoir ce que Wildermuth entend par hérédité; nous avons vu que cette notion était très peu précise dans les auteurs.

(5) Nous n'indiquons que quelques stigmates de cette dégénérescence sans discuter toutes les interprétations qu'on en a données.

(6) Wildermuth. Ueber Degenerationszeichen bei Epileptischen und Idioties. *Württemb. medicin. Corr. blatt*, 1886.

Lunier, Baillarger, Foville, Virchow-Griesinger[1], Shuttleworth, Flechter Beach, Bourneville et P. Boncour). Mais il n'y a pas de forme du crâne propre aux idiots.

Microcéphalie. — Produite généralement par un arrêt de développement en masse portant sur le crâne et le cerveau : le crâne, très petit, fuit en arrière et fait contraste avec la face saillante et développée. Au contraire pour Virchow, Baillarger, cette malformation était toujours due à la synostose prématurée des sutures, ce qui avait conduit Lannelongue à entreprendre, pour la guérison de l'idiotie « microcéphalique », la crâniectomie systématique. Bourneville a bien montré que, même pour les crânes d'autres formes chez les idiots, il n'y a pas en général de synostose prématurée des sutures. Dans un grand nombre de cas, Shuttleworth et Beach[2] ont trouvé des sutures imparfaitement fermées à 15, 19 et même 29 ans. « Ce n'est que tout à fait exceptionnellement, dit Bourneville, que l'on rencontre une synostose partielle », et d'ailleurs « le diagnostic de la synostose des sutures et de l'épaississement du crâne échappe jusqu'à présent à nos moyens d'investigation[3]. »

Les mesures anthropométriques sur la microcéphalie ne nous paraissent pas présenter un très grand intérêt pratique. Ducatte[4] conclut de ses recherches que tout crâne d'une capacité inférieure à 1150 et d'une circonférence moindre de 48 centimètres est celui d'un idiot ou imbécile. Il existe d'ailleurs maintes exceptions à cette règle. Cette microcéphalie[5] peut être régulière ou s'accompagner d'asymétrie de divers ordres, comme celles que nous allons énumérer plus loin.

Macrocéphalie. — Cette augmentation de volume de la tête peut être due simplement à une hypertrophie du cerveau, qui est rare; le plus souvent elle est la conséquence de l'hydrocéphalie.

Plagiocéphalie. — C'est la déformation la plus fréquente. Le crâne est oblique ovalaire, très asymétrique; la partie antérieure d'un côté et la partie postérieure de l'autre côté sont les plus développées.

Scaphocéphalie. — Le crâne allongé dans le sens antéro-postérieur, avec saillie de la suture sagittale soudée prématurément, a la forme d'un toit ou d'une carène de bateau.

On a ainsi donné les noms les plus divers aux multiples déformations du crâne; c'est ainsi que l'on a décrit la trigonocéphalie, l'oxycéphalie, la sténocéphalie, l'ipsicéphalie, la sténocrotaphie, la platicéphalie, la clinocéphalie, etc. Une altération franchement pathologique importante a été signalée par Parrot dans la syphilis héréditaire, la *naticéphalie* qui donne au crâne l'aspect des fesses (nates).

(1) Consultez Dagonet. *Traité des maladies mentales.* Paris, 1894, p. 670.

(2) Shuttleworth et Beach. De l'anatomie pathologique de l'idiotie. XIIIe Congrès internat. de médecine. Paris, 1900. *C. R.*, p. 154.

(3) Bourneville. Du traitement chirurgical et médico-pédagogique des enfants idiots et arriérés Communication à l'Acad. de méd. in *Recherches cliniques et thérap.*, 1894.

(4) Ducatte. La microcéphalie au point de vue de l'atavisme. *Thèse de Paris*, 1880.

(5) Consulter Pfleger et Pilcz. *Zur Lehre von der Microcephalie.* 1897. — Pilcz. Ein weiterer Beitrag zur Lehre von der Microcephalie. *Jahrbucher f. Psychiat.*, 1899, Heft 3, S. 526. — Sir G. Humphry. Notes on the microcephalic or idiot skull and on the makrocephalic or hydrocephalic skull. *Journ. of anatomy and physiology*, 1895, vol. XXIX, p. 304.

L'épaisseur des os du crâne peut être très grande dans quelques cas et la capacité intérieure très inférieure quand l'aspect extérieur indique un volume notable. Ou bien il y a des amincissements, des irrégularités, etc. Bourneville considère la proposition suivante comme constante : « partout où la pression est augmentée, l'os tend à s'amincir; là où la pression diminue, la paroi s'épaissit[1] ».

Face. — Son volume est généralement variable, en sens inverse de celui du crâne. Chez les microcéphales, la face est développée; elle est au contraire petite chez les hydrocéphales, et ratatinée chez les crétins.

L'asymétrie est une anomalie extrêmement fréquente; elle est très importante quand elle porte sur les os, c'est à ce genre d'asymétrie que Lasègue attribuait une grande importance dans l'épilepsie essentielle; elle est reconnaissable à l'inégalité des orbites, à la saillie différente des arcades orbitaires et des os malaires. « Le *prognathisme*, suivant le clair résumé de Séglas, est l'allongement ou la proéminence des mâchoires; il est double et complet lorsque les deux mâchoires ainsi que les dents se portent en avant et que par conséquent le menton recule. Il est simple et partiel suivant qu'il est maxillaire ou alvéolo-dentaire, sur les deux ou sur une seule mâchoire. »

Le prognathisme facial est l'exagération du développement de la totalité du maxillaire supérieur par rapport à la base du crâne. Hamy (cité par Séglas) a signalé une cause d'erreur : c'est l'existence du prognathisme artificiel, très fréquent chez les crétins, par la pression de la langue sur les incisives.

Le développement de la mandibule a été considéré comme fréquent surtout chez les criminels (Manouvrier-Lombroso). On peut noter aussi l'inverse, et alors il y a souvent coïncidence avec une autre anomalie : l'existence d'une saillie au bord inférieur à l'angle de la mâchoire; cette saillie s'appelle l'apophyse lémurienne d'Albrecht et a été considérée elle aussi comme une réversion.

Oreilles. — Les anomalies sont très nombreuses et ont été l'objet de travaux récents (Féré et Seglas, qui ont examiné 1253 sujets qui n'étaient pas tous des idiots). Elles portent sur *la situation* qui varie peu, sur *la direction* plus ou moins oblique, sur *les dimensions* souvent exagérées. Le pavillon peut varier dans sa forme et être asymétrique dans ses dimensions, sa forme, son implantation. Les irrégularités morphologiques véritables de l'hélix, l'anthélix, des crura furcata, des tragus, antitragus sont très nombreuses; une des plus fréquentes est l'exagération de relief et la prolongation de la racine de l'hélix formant le pli transverse de la conque.

Yeux. — L'orbite peut présenter une saillie exagérée des arcades. La fente palpébrale est plus ou moins étroite, plus ou moins rectiligne. Dans certains cas (*idiotie mongolienne*), « le bord supérieur de l'orbite, les sourcils et les paupières sont plus obliques que normalement, dans une certaine mesure elliptiques, fendues en amandes. Les paupières sont comme bridées. Elles présentent parfois un repli semi-lunaire de la peau au-devant

[1] Bourneville, *Recherches cliniques et thérapeutiques, etc.*, vol. XXI, 1901, p. 199.

de l'angle interne de l'œil (epicanthus) qui contribue encore à faire paraître plus large la racine du nez » (Bourneville[1]). Il y a aussi chez les idiots des vices de conformation de la conjonctive et de la cornée, des difformités de l'iris et des anomalies diverses des parties profondes de l'œil.

Nez. — Les difformités sont également fréquentes et variées.

Bouche. — Les anomalies de la bouche sont très importantes; les lèvres peuvent laisser écouler la salive et présenter toutes les variétés du bec de lièvre; à la voûte palatine[2] on pourra noter des fissures, la forme asymétrique, la profondeur exagérée, la disposition ogivale, le torus palatinus ou exostose medio-palatine de Chassaignac; au voile du palais, on peut noter les déviations, la division, etc.

Les mâchoires peuvent également être mal conformées; enfin les dents offrent presque toujours de nombreuses anomalies de forme, de volume, de nombre (quelquefois persistance de la première dentition à côté de la seconde), de siège, de direction, de disposition, de structure (dont la plus importante est l'érosion étudiée par Parrot et Fournier); mais les anomalies vraies de l'articulation des dents seraient, d'après Cruet, les plus caractéristiques dans l'idiotie. Signalons en passant, à titre de complications, les accidents pathologiques dentaires fréquents, entre autres la carie.

Tronc. — On peut rencontrer des malformations diverses : inclinaison en avant du thorax, forme tombante des épaules, thorax en entonnoir, asymétrie, déviations de la colonne vertébrale, hernies congénitales, etc.

Membres. — Aux membres, les anomalies les plus fréquentes sont celles des doigts : polydactylie, mégalodactylie, macrodactylie, ectrodactylie, brachydactylie, syndactylie, etc. On observe aussi des difformités des articulations, les diverses variétés du pied-bot congénitales, de la main idiote, etc.

Taille. — Il ne faudra pas non plus manquer de noter la petitesse de la taille, le défaut de rapport entre la longueur du tronc et des membres, etc., le nanisme, l'infantilisme.

Organes génitaux. — Ils présentent des déformations très fréquentes et très variées : développement anormal du pénis, phimosis, etc., atrophie, ectopie, inversion testiculaire, épispadias, hypospadias, hermaphroditisme, présence ou absence de poils au pubis. Chez les filles : vulve plus ou moins rétrécie, absence et imperforation du vagin, etc., anomalies diverses des grandes et petites lèvres. On trouvera aussi des difformités de l'anus. Les mamelles peuvent aussi présenter des anomalies, dont les plus curieuses sont la polymastie et la gynécomastie. On doit rapprocher de ces faits les anomalies et interversions des caractères sexuels secondaires.

Peau. — Enfin la peau peut présenter des altérations congénitales telles que les nævi; les ongles être le siège d'altérations diverses, ainsi que les

(1) Bourneville. L'idiotie mongolienne. *Recherches cliniques et thérap. sur l'idiotie, etc.*, vol. XXI, 1901, p. 145, et communication au XIIIe Congrès des méd. al. et neurol. à Bruxelles en 1905, résumée in *Arch. de neurol.*, 1905, n° 95, p. 252. — Voir aussi Langdon Down. Observations on an ethnic classification of idiots, in *Clinical Lectures and Reports by the medical and surgical staff of the London Hospital*, vol. III, 1866, p. 259.

(2) Walther Channing. The significance of palatal deformities in idiots. *The Journal of mental science*, (janvier 1897, p. 72) s'élève contre l'importance attachée aux déformations de cette partie et contre les exagérations des partisans étroits de la dégénérescence.

cheveux et la barbe (chez les adultes), abondance, absence, implantation irrégulière, déviation du tourbillon, double tourbillon, développement exagéré de la graisse, etc.

En résumé, les idiots, les imbéciles et les débiles, surtout congénitaux, présentent de nombreuses altérations morphologiques visibles qui sont plus ou moins en rapport avec les troubles du développement de l'intelligence; mais l'étude directe de ces derniers est seule capable de les révéler, de même que pour les autres dégénérés, fous ou criminels, ou gens suffisamment normaux, la constatation de la folie, ou du crime, ou de l'intégrité relative de l'intelligence est seule valable.

Troubles fonctionnels. — Ces troubles sont très nombreux : paralysies, contractures, spasmes, tics (surtout de la face, onychophagie), troubles de la parole[1], bégaiement, blésité, mancinisme, ambidextrisme (Ireland), tremblements, athétose, chorée, nystagmus, strabisme, hypermétropie, myopie, dyschromatopsie, cécité par différentes lésions oculaires[2], surdité, absence de l'olfaction, incontinence d'urine, des fèces, rumination, troubles circulatoires, stases veineuses, refroidissement des extrémités, de la peau (Morel), troubles vaso-moteurs, rougeurs persistantes à la suite d'émotion, troubles de nutrition, vergetures, rides, polysarcie (Bourneville). Il y a aussi des troubles de nutrition généraux, comme ceux qui se traduisent chez certains idiots par le phénomène de l'hibernation.

Troubles de l'évolution générale. — Ils ont déjà été indiqués en partie : le retard de la marche, de la parole, de la dentition, l'incontinence prolongée nocturne d'urine, l'établissement trop tardif ou trop précoce de la puberté, les anomalies dans la taille, les membres et le développement des caractères sexuels, etc.

Troubles psychiques. — *Psychologie de l'idiot et de l'imbécile*[3]. Les auteurs qui ont étudié la psychologie des idiots arrivent généralement à des conclusions différentes. Pour Séguin, par exemple, c'est la volonté surtout qui est lésée chez ces malades; pour Sollier, comme nous l'avons déjà vu, c'est l'attention : « c'est au défaut d'attention plus ou moins prononcé qu'on doit rapporter le non développement des facultés et ensuite la persistance de ce défaut de développement, c'est-à-dire l'idiotie ». Avec J. Voisin, il nous semble que c'est le défaut de synthèse, d'harmonie entre les différents éléments intellectuels, émotionnels, qui constitue, au fond, l'état psychique de l'idiot, et c'est là un obstacle que l'éducation ne parviendra que très difficilement à franchir, car « certaines facultés isolées » peuvent être relativement développées, mais ce développement ne s'étend pas aux autres, quoique pour les premières l'idiot puisse être attentif, « car il y a des idiots profonds qui sont attentifs. » (J. Voisin) « C'est la découverte de cette association d'états effectifs qui vous permettra, dit encore J. Voisin, de réaliser des progrès chez vos idiots » et de fixer leur attention quand cela est possible, car l'atten-

(1) Wildermuth. Einige Wahrnehmungen über Sprachstörungen bei Idioten. 16 Vers. d. Sudwestd., psychiat. Ver. in Karlsruhe *Allgem. Z. f. Psychiatrie*, Bd XLI, 1885, S. 661.

(2) Gilbert. La vision chez les idiots et les imbéciles. *Thèse de Paris*, 1891.

(3) Sollier. *Loco citato*. — J. Voisin. *Loc. cit.* — Fr. Petersen. The psychology of the idiot. *Americ. Journal of Insanity* 1896.

tion est un phénomène complexe. Il découle de ces considérations, que pour bien savoir pratiquement ce que l'on peut faire d'un idiot ou d'un imbécile, il faut l'examiner complètement, ce qui ne laisse pas d'être fort long; au fond ce n'est qu'après plusieurs mois et après s'y être employé à plusieurs reprises, que l'on peut savoir si l'on arrivera à tirer peut-être quelque parti d'une intelligence malformée. C'est, qu'en effet, sans croire à des localisations aussi étroites qu'on l'admettait, le rôle joué par les différents centres doit être relativement équivalent pour produire une intelligence normalement développée et les recherches de Hammarberg ont bien montré qu'à côté de quelques territoires bien développés, les autres, dans l'idiotie, restent à des stades très variables. Le premier point dans l'étude de la psychologie de l'idiot et de son éducation, est de rechercher quels centres, c'est-à-dire quels sens peuvent fonctionner, et par l'intermédiaire de quels autres on peut réveiller plus ou moins le fonctionnement de ceux qui ne sont pas absolument incapables de servir. C'est une affaire de tâtonnement et de patience pour chaque cas.

Perceptions des sensations. — Les idiots profonds ne fixent pas leur regard, ou, au contraire, le fixent obstinément sur un point, en un mot ils ne regardent pas, ils ne regardent guère que leur nourriture, et au fur et à mesure que l'on s'élève dans l'échelle, le nombre des objets regardés s'accroît. Ce n'est que par la constatation des modifications pupillaires que l'on peut s'assurer qu'il n'y a pas de cécité dans le premier cas. La surdité vraie est rare, elle est difficile à distinguer de la pseudo-surdité par défaut d'attention. Si, à 5 ans, dit Sollier, un idiot est susceptible d'attention pour les autres sens, et n'a, par contre, jamais réagi à aucun bruit, on peut affirmer la surdité vraie. Le goût et l'odorat sont difficiles à apprécier chez les idiots, leur gloutonnerie extraordinaire empêchant toute étude; ils sont souvent affaiblis, quelquefois pervertis (passions pour les choses repoussantes), quelquefois exagérés, tels ces idiots, cités par Séguin, qui « distinguaient au flair seul l'essence des bois et des pierres, sans le concours de la vue, et qui cependant n'étaient pas affectés par les odeurs et les saveurs. »

La sensibilité au tact, à la douleur, à la chaleur peuvent manquer chez les idiots profonds qui se mutilent, se brûlent sans rien manifester. Pourtant, là comme plus haut, il y a des cas de sensibilité très développée, comme chez certains idiots aveugles qui peuvent faire de la vannerie (Sollier). Souvent aussi les idiots sont frileux, surtout les myxœdémateux, car la peau fonctionne mal et leur température est souvent au-dessous de la normale (Morel).

Instincts et sensations organiques. — La faim et la soif, chez les idiots, existent presque toujours et sont marquées par des cris et des gesticulations; il y a pourtant des exemples d'idiots jeûneurs cités par Bourneville, mais cette faim est une gloutonnerie sans limites, qu'il faut surveiller sous peine de les voir étouffer : l'idiot avale tout, y compris ses excréments. La sensation de défécation et d'urination ne semble pas exister chez les idiots profonds qui gâtent sans qu'on puisse saisir s'ils ont éprouvé aucune sensation.

Quant aux sensations dues aux maladies, elles n'existent pas chez l'idiot

profond (remarque qui a été souvent faite aussi à propos des aliénés). A mesure qu'on s'élève dans l'échelle, elles apparaissent normales chez l'imbécile ou le débile, exagérées quand il y a tendance aux idées hyponchondriaques. Le sommeil est un besoin impérieux, existant même chez l'idiot profond qui peut passer dans la somnolence une partie de la journée[1]. L'instinct sexuel peut manquer complètement ou être très faible, ou exagéré avec ou sans perversion, et cela sans une corrélation absolue avec l'état de développement des organes sexuels. La masturbation, la salacité, la pédérastie sont très fréquentes chez les idiots et les imbéciles.

L'instinct, ou *le besoin d'activité musculaire*, est entièrement aboli chez les idiots les plus profonds qui restent sans se mouvoir tant que la vue de la nourriture ne vient pas provoquer quelque agitation ou un mouvement vers elle.

L'imitation qui se rattache à l'activité musculaire est le plus souvent faible, maladroite, quelquefois extrêmement développée pour certains exercices musculaires très spéciaux; elle est toujours machinale, automatique. Le besoin d'activité se combine aussi avec un autre besoin intellectuel plus élevé qui mène au jeu. Les idiots ne jouent pas spontanément, c'est seulement à force d'éducation qu'on peut leur faire prendre en goût quelques exercices très inférieurs, purement automatiques et musculaires. Les imbéciles jouent, mais alors « tous leurs mauvais sentiments se donnent libre cours » dit Sollier, continuant toujours à opposer l'idiot à l'imbécile.

Langage[2]. — Le langage (dont le développement n'est nullement en rapport avec celui de l'intelligence comme on le voit généralement chez les individus normaux) acquiert quelquefois chez les idiots et les imbéciles ou débiles un développement marqué faisant contraste avec le vide plus ou moins relatif de l'intelligence (idiots microcéphales, surtout imbéciles, hâbleurs, débiles, beaux parleurs, etc.); c'est alors un talent partiel. Comme le fait remarquer Sollier, le niveau intellectuel de l'idiot peut être mesuré, non à la façon dont il parle, mais à la façon dont il comprend. Dès la fin de la deuxième année, l'enfant normal parle en connaissance de cause; chez l'idiot, au contraire, ce n'est qu'à 3, 4 ou même 7 et 8 ans que le langage commence à être suffisamment formé, à moins qu'il ne s'arrête à une ébauche informe, ce qui arrive chez l'idiot profond. A force de patience et en perdant un temps qui pourrait être mieux employé, on peut arriver à faire de l'idiot un véritable perroquet au langage relativement correct, mais dans lequel les mots articulés ne sont pas reliés aux idées.

Quant au chant, il peut être relativement très correct par rapport au langage articulé; tous les auteurs, entre autres J. Voisin, en rapportent des exemples. La lecture est le plus souvent défectueuse, surtout à haute voix et l'éveil des idées sous l'impression visuelle des mots est parfois très restreinte.

L'écriture, le dessin, le calcul sont difficiles à apprendre et restent toujours, sauf exceptions, rudimentaires.

(1) Bourneville a cité un fait rare d'insomnie prolongée chez un idiot. (Bourneville et Regnard, *Iconographie de la Salpêtrière*, 1880, p. 98.)

(2) Mauprat. Du langage chez les idiots. *Annales médico-psychologiques*, juillet-août, septembre-octobre, novembre-décembre 1901; janvier-février, mars-avril 1902.

Intelligence. — Les deux sources auxquelles l'intelligence puise pour arriver à ses états supérieurs sont les sensations et le langage; mais chez l'idiot, si les sensations sont relativement suffisantes et précises, le langage n'arrive jamais à avoir une action assez marquée sur l'intelligence pour concourir beaucoup à son développement.

Mémoire. — Sans parler de la mémoire héréditaire dont l'existence est discutée, il faut envisager chez l'idiot la mémoire organique et la mémoire acquise. La mémoire organique, quelquefois nulle comme chez ceux qui ne peuvent apprendre à marcher, arrive généralement à un développement relatif. La mémoire acquise est excessivement tardive et difficile à éveiller; elle est toujours mauvaise, automatique, incomplète, très développée sur certains points (calculateurs prodiges, musiciens répétant sans se tromper les airs entendus une fois, historiens connaissant par cœur des généalogies immenses), nulle sur d'autres. C'est une mémoire partielle, fort peu intelligente, se bornant aux images les plus concrètes fournies par les différents sens.

Comparaison. Généralisation. Abstraction. — La comparaison par l'appréciation des différences et des ressemblances nous mène à la généralisation, à l'abstraction. Or l'idiot reste toujours au degré inférieur de ces opérations. Il généralise, mais très grossièrement, comme le sauvage le fait aussi, et par suite cette généralisation n'est que superficielle, car c'est par les côtés les plus apparents qu'il la fait.

Chez l'imbécile cette généralisation s'effectue plus rapidement, mais reste toujours imparfaite, tout en s'appliquant à un plus grand nombre d'objets.

L'abstraction est nulle ou rudimentaire, même chez les imbéciles ou les débiles inférieurs. Les idées abstraites leur sont le plus souvent inaccessibles; par exemple, ils disent béret, casquette, képi, etc., mais ne s'élèveront pas à l'idée abstraite de coiffure. De même l'idée abstraite de nombre, de temps, d'espace n'existe pour ainsi dire pas, ou seulement dans la limite où elle est chez les enfants et les animaux.

Raisonnement. Jugement. — Les opérations supérieures de l'intelligence: raisonnement, jugement restent toujours à un stade peu avancé, les jugegements sont ordinairement faux, lents à se former et très inconstants.

Imagination. Elle est nulle chez les idiots, aussi bien sensitive et reproductive que créatrice; chez les imbéciles, elle est souvent pervertie et paraît « excessive », dans le sens où l'on dit familièrement de quelqu'un qu'il a trop d'imagination et qu'il va chercher midi à quatorze heures.

Emotions. Sentiments. — Sauf chez les idiots profonds la peur est généralement très développée chez l'idiot et l'imbécile, mais, par défaut de compréhension du danger, elle n'est pas souvent suscitée par ce qui devrait normalement le faire.

La colère existe aussi, même aux degrés assez inférieurs, sans raison; l'idiot se frappe lui-même, frappe tout ce qui l'entoure sans discernement. L'imbécile serait plutôt méchant, c'est la variété perverse de l'imbécillité. Il faut rapprocher de la colère les penchants à la destructivité de certains de ces anormaux.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.]

Les sentiments affectifs sont généralement peu développés. L'amour filial existe peu ; l'amour sexuel, dans ses degrés élevés, est absent ou perverti. L'amour paternel et maternel est rarement à même de se manifester, ce qui est fort heureux.

Self-feeling (manifestations affectives liées au « moi »). — L'idiot serait plutôt modeste et timide, pour Sollier, tandis que l'imbécile serait orgueilleux, vaniteux et lâche.

Cobbold[1] a pourtant noté le suicide, négation suprême de l'amour de soi, qui arrive parfois chez les imbéciles avec des caractères particuliers.

Les sentiments moraux et sociaux, les sentiments religieux, esthétiques sont absents ou très peu développés. Il en est de même des sentiments intellectuels. La surprise, l'étonnement, la curiosité sont essentiellement faibles et transitoires, quand ils existent. La crédulité est extrême, les choses les plus invraisemblables sont admises sans hésitation, aussi ces enfants anormaux subissent-ils (les débiles surtout) l'influence de leur entourage avec une déplorable facilité.

Volonté et caractère. — La volonté, résultante de notre organisation tout entière, est plutôt faible chez ces anormaux, surtout quand il s'agit de l'inhibition des mouvements. Pourtant on observe l'arrêt des tics remplacés par des mouvements coordonnés en vue de prendre la nourriture et l'arrêt des sphincters ; mais celui-ci ne se produit qu'après l'apprentissage de la marche qui, de volontaire devient automatique. Puis l'attention[2], attention spontanée, peut apparaître comme chez l'enfant normal, et enfin, à un degré plus élevé, on arrive à développer l'attention volontaire. Mais elle est le plus souvent faible, intermittente ou peu intense. La constatation de l'attention est un signe d'éducabilité, car l'attention spontanée est de l'auto-éducation puisque l'éducation, c'est l'adaptation au monde extérieur. A l'opposé des manifestations d'une volonté faible, on rencontre quelquefois celles d'une ténacité remarquables pour certaines choses, comme la fuite hors de l'asile longuement combinée, la formation de petits complots, etc. Les mobiles de la volonté sont les instincts, les sentiments que nous avons indiqués plus haut. On comprend facilement l'importance prédominante qu'ont les premiers sur les seconds, surtout sur les plus complexes et les plus élevés qui font défaut. Et la manière de sentir et de réagir, qui constitue le *caractère*, est telle chez ces idiots, imbéciles, débiles, devenus adultes, qu'ils restent généralement toute leur vie des enfants, et des enfants anormaux, quelquefois des enfants pervers et méchants, quand à l'arrêt de développement vient se joindre ou se substituer la perversion des sentiments.

Anatomie pathologique[3]. — *Malformations et lésions macroscopiques du cerveau.* — A l'autopsie des idiots, on rencontre les lésions et les malformations cérébrales les plus variées. Il est bien difficile de faire une étude

(1) Cobbold. Cases of suicidal intent in congenital imbeciles. *J. of mental science*, octobre 1886, p. 387.

(2) Voyez F. Cossoni. La mesure de l'attention chez les enfants faibles d'esprit. *Arch. de Psychol.*, t. II, 3e fasc., p. 209, d'après l'analyse du *Bull. de l'Inst. gén. psycholog.*, 3e année, n° 5, p. 505.

(3) Voyez les indications bibliographiques dans Steffen. Krankheiten des Gehirns in Kindesalter, in *Gerhardt's Handb. d. Kinderkr.*, Bd V, I, Abtheil. II. Hälfte, 1880, et Schütte. Die pathologische Anatomie der Idiotie. *Centralblatt für allgem. Path. und pathol. Anat.*, 15 juin 1900, p. 555.

d'ensemble de ces lésions, différentes dans chaque cerveau examiné. Voici pourtant les plus fréquentes. Elles existent quelquefois à l'état de type isolé, mais elles sont, le plus souvent, plus ou moins combinées entre elles.

Hypertrophie. — Elle est rare; on en a pourtant cité des cas (Boulanger, Calmeil, Baillarger, Delasiauve, Briquet, Cullerre). Baillarger a observé un enfant de 4 ans dont le cerveau pesait 1305 grammes et un autre dont le corps pesait 23 kilogrammes et le cerveau 1160 grammes. Cullerre a pesé le cerveau d'un idiot de 53 ans, dont le poids était de 1530 grammes et d'une morphologie très simplifiée[1].

Arrêt de développement. — Les circonvolutions sont très simplifiées et les sillons qui les séparent sont très peu profonds. Cet arrêt de développement, parfois localisé à une petite portion du cerveau, peut quelquefois frapper tout un lobe, les circonvolutions frontales et occipitales de préférence (Bourneville). On a noté aussi l'absence du corps calleux (Tiedemann, Huppert, Molinverni, Urughart), du septum lucidum (Huppert, Eichler, Virchow, Rossi), des commissures (Hochhaus, Mingazinni, Langdon Down, Onufrowicz).

Sclérose atrophique. — Willmarth[2] regarde la sclérose comme la lésion principale de l'idiotie. Elle est très fréquente, en effet, et peut intéresser les deux hémisphères en des places symétriques, mais le plus souvent elle se localise à un hémisphère entier dont tous les diamètres sont diminués. Les circonvolutions atteintes sont indurées et leur couleur blanchâtre tranche nettement sur les circonvolutions voisines. On note aussi quelquefois une dilatation des ventricules latéraux et la dégénérescence des tubercules mamillaires, des pédoncules cérébraux, de la protubérance, de la pyramide antérieure du même côté.

Sclérose hypertrophique ou tubéreuse. — Décrite pour la première fois par Bourneville et Brissaud, elle consiste en petites saillies indurées, de forme variable, de couleur blanchâtre, tranchant sur les autres parties du cerveau. Ces îlots sont en nombre plus ou moins grand (10-15-20 et même plus) et naissent surtout au niveau des sillons de 3e ordre (Pellizi[3]). Bourneville signale comme lésions concomitantes et constantes, des petites tumeurs du rein de consistance demi-molle, de couleur blanc jaunâtre et dont la grosseur varie d'un pois à un œuf de pigeon.

Porencéphalie; pseudo-porencéphalie. — Les lésions sont caractéristiques. Une partie plus ou moins grande du cerveau manque complètement. On trouve, à l'ouverture du crâne, le cerveau creusé d'une cavité en forme d'entonnoir à base répondant à la convexité, à sommet s'ouvrant par un orifice arrondi dans l'un des ventricules latéraux. (Von Kahlden[4].)

Cette perte de substance est quelquefois limitée à un seul hémisphère, mais le plus souvent elle est double (dans les 2/3 des cas pour von Kahlden).

(1) Voyez aussi Bernardini. Ipertrofia cerebrale e idiotismo. *Riv. sper. di Freniatria*, vol. XIII, 1887, p. 25.

(2) Willmarth. Untersuchung von 100 Gehirnen schwachsinniger Kinder. *The Alien. and Neur.*, 1891. d'après Schütte, p. 362.

(3) Pellizi. Contributo allo studio dell' idiozia. *Annali di freniatria e scienze affini*, déc. 1899, p. 295.

(4) Von Kahlden. Ueber Porencephalie. *Ziegler's Beiträge zur path. Anatomie und allg. Pathologie*. Bd XVIII, 1895, Heft 2.

Les circonvolutions avoisinantes ont une disposition caractéristique; elles convergent toutes vers le porus sur le bord duquel elles se réfléchissent.

Cette porencéphalie vraie est toujours congénitale; elle serait due pour Bourneville à un arrêt de développement d'origine vasculaire, car elle siège toujours sur le trajet de l'artère sylvienne.

La pseudo-porencéphalie survient au contraire plus ou moins longtemps après la naissance; elle consiste en un pseudo-kyste surajouté à la surface des circonvolutions, et tapissé par la pie-mère épaissie et adhérente. Il recouvre des circonvolutions atrophiées, sclérosées. Au delà de cette zone limitrophe, toutes les circonvolutions sont arrêtées dans leur développement, mais elles ne convergent pas vers le porus comme dans la porencéphalie vraie.

Hydrocéphalie. — Voir l'article spécial.

Méningite, méningo-encéphalite. — La méningite accompagne souvent les malformations cérébrales précédemment décrites, mais quelquefois les lésions portent uniquement sur les méninges qui sont épaissies et adhérentes à l'écorce. Ce sont les cas décrits par Bourneville sous le nom d'idiotie méningitique.

Lésions histologiques. — L'histologie pathologique de l'idiotie est encore bien obscure. Voici toutefois, brièvement exposées, les lésions que l'on rencontre le plus souvent à l'examen microscopique d'un cerveau d'idiot.

Dans la sclérose cérébrale atrophique bien étudiée par Philippe et Oberthür[1], la sclérose se développe d'abord dans les couches profondes de l'écorce, sous forme d'îlots, ordinairement péri-vasculaires, puis elle s'étend sous forme de travées parallèles aux fibres nerveuses, en envahissant la substance blanche du centre ovale[2]. Dans cette sclérose très développée se creusent à la longue, surtout dans les zones corticale et sous-corticale, de petites cavités remplies d'une sérosité assez claire où flottent des blocs conjonctivo-vasculaires désagrégés, dus à une véritable nécrose moléculaire du tissu pathologique, sorte de désagrégation lente débutant au voisinage d'un vaisseau pour gagner de proche en proche les zones voisines. Outre ces lésions névrogliques, il existe des lésions des cellules nerveuses qui sont plus ou moins atrophiées, et d'autant moins nombreuses que la sclérose est plus prononcée. Hammarberg[3] avait constaté lui aussi cette diminution du nombre des cellules et y attachait une grande importance. Les conclusions de son mémoire sont que l'on trouve un arrêt de développement et une diminution de nombre des cellules nerveuses de l'écorce; l'étendue de l'écorce ainsi atteinte, la localisation et le moment où a eu lieu l'arrêt tiennent sous leur dépendance les symptômes psychiques, moteurs, sensitifs et sensoriels.

Otto Klinke[4] a montré que dans 7 cerveaux d'idiots il y avait un nombre bien inférieur à la normale des fibres à myéline surtout tangentielles. On trouvera dans son article un résumé succinct des autres altérations décrites

(1) Philippe et Oberthür. Recherches sur l'épilepsie, l'hystérie, l'idiotie. *C. R. du service Bourneville en* 1900, p. 119. — Article Idiotie de Bourneville dans le *Traité de Brouardel et Gilbert*, t. IX, 1902.

(2) Freud. Die infantile Cerebrallähmung *Specielle Path. und Therapie von Nothnagel*, Bd IX,

(3) Hammarberg. *Studien über Klinik und Pathologie der Idiotie, etc.* (Traduction allemande du suédois). Upsala, 1895.

(4) Otto Klinke. Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie. *Arch. f. Psychiatrie*. Bd XXIII. 1892. S. 153.

par les différents auteurs, si peu importantes pour Hammarberg, ainsi que dans celui de Popoff[1] qui a examiné un cerveau d'idiot syphilitique.

Les cerveaux atteints de sclérose tubéreuse hypertrophique présentent des lésions bien nettes. Les nodosités caractéristiques de cette variété « sont constituées par des masses névrogliques, riches en fibrilles, pourvues de vaisseaux peu nombreux, à parois concentriquement épaissies et souvent atteintes de dégénérescence hyaline » (Bourneville).

Dans leur première phase, ces nodosités contiennent encore un grand nombre de tubes et cellules nerveuses plus ou moins modifiés, puis de plus en plus rares à mesure que s'étend le processus scléreux. On trouve en outre des foyers de sclérose disséminés dans le centre ovale et contenant des cellules volumineuses, à protoplasme homogène, très coloré par le picrocarmin, avec un gros noyau clair et qui ont fait soutenir l'origine néoplasique de cette affection (gliome congénital de Hartdegen[2], de Fürstner et Stühlinger[3], neurogliose ganglio-cellulaire diffuse de Neuroth).

Les lésions histologiques des cerveaux microcéphales ont été assez bien étudiées dans ces dernières années. Le plus souvent, pour Bourneville, les microcéphalies sont secondaires à des scléroses cérébrales, à des méningo-encéphalites, à des porencéphalies, etc. Mais, dans certains cas, la microcéphalie semble bien primitive ; il y a alors un véritable arrêt de développement frappant très rarement le cerveau tout entier, mais le plus souvent certaines régions localisées du tissu cérébral (Hammarberg, Pilliet). Pour Mierjezewski[4], les cerveaux microcéphales présentent deux types principaux. Le premier est caractérisé par le développement très faible du centre ovale, par la distension énorme des ventricules ; les hémisphères cérébraux se transforment « en vessies à parois très minces » (16 à 5 millimètres)[5]. Dans ces cas l'insuffisance de la substance blanche est suppléée par la richesse et l'épaisseur de la substance corticale qui présente, outre ses couches habituelles, une couche large et puissante de neuroblastes sur les confins de la substance blanche. Dans le deuxième type, plus fréquent, il y a encore amincissement des tubes nerveux des hémisphères, mais conservation des proportions habituelles entre la substance grise et la substance blanche.

Quelle que soit la forme anatomique de l'idiotie, on peut trouver des altérations microscopiques dans les autres parties du système nerveux et des anomalies des autres organes internes du corps (cœur, artères, rein, foie, rate, poumons, thymus, vertèbres[6]).

Diagnostic. — Le diagnostic est facile ; cependant il y a une cause d'erreur surtout pour les jeunes enfants ; certains enfants moralement abandonnés, maltraités par des parents indignes, accusés par ceux-ci souvent de

(1) Popoff. Beitrag zur Kenntniss der pathologischen Anatomie der Idiotie. *Arch. f. Psychiatrie*, Bd XXV, 1893. S. 637.

(2) Hartdegen. Ein Fall von multipler Verhärtung des Grosshirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel bei einem Neugeborenen. *Arch. f. Psych.*, Bd XI, S. 117.

(3) Fürstner u. Stühlinger. Ueber Gliose und Höhlenbildung in der Hirnrinde. *Arch. f. Psych.*, Bd XII.

(4) Mierjezewski. Anatomie path. de l'idiotie. XIIIe Congrès internat. de médecine. *Section de psychiatrie*, p. 148. Paris, 1900.

(5) Mierjezewski. Congrès internat. de médecine mentale. Paris, 1898. *C. R.*, p. 215. — Monakow. Ueber einem Fall von Microcephalie. *Arch. für Psychiatrie*, Bd XXXI, S. 845.

(6) Morri Giovanni. Anomalie degli organi interni nei degenerati. *L'Annomalo*, anno VI, 1894-1895.

tous les méfaits conscients ou inconscients, paraissent idiots au premier examen, à cause de la crainte, de la surprise que celui-ci leur cause; quelques jours après on s'aperçoit que l'enfant, apprivoisé, n'est nullement un idiot, qu'il regarde, écoute, parle, raisonne suffisamment pour son âge. L'appréciation du degré de l'idiotie est souvent difficile pour des raisons analogues dans les classes pauvres de la société. Aussi il convient d'être toujours très prudent lorsqu'on établit des certificats; *un certificat ne doit porter que sur les faits constatés personnellement par le médecin*. Une cause d'erreur chez les enfants âgés est la paralysie générale juvénile, d'ailleurs très peu fréquente[1]. Mais on devra avoir grand soin de rechercher si l'on n'a pas affaire à un « enfant retardataire » dans le sens que Apert donne à ce nom. Ces états se rapporteraient souvent à des troubles des sécrétions internes (corps thyroïde, hypophyse, glandes génitales, glandes surrénales, rate, foie); cette pathogénie mettrait sur la voie de la thérapeutique à employer[2].

Quant au diagnostic distinctif : idiotie, imbécillité, débilité, c'est une affaire d'appréciation, d'habitude. Blin et son élève Damaye[3] proposent, pour l'établir, un questionnaire. Suivant le degré d'exactitude des réponses, on donnerait une note exprimée en chiffres correspondant aux différents degrés de l'idiotie, de l'imbécillité, de la débilité. Ce procédé peut être bon pour le médecin non spécialisé. Nous renvoyons au travail de Damaye.

Enfin, une fois l'idiotie constatée, on devra rechercher la lésion causale et le type clinique auquel peut se rapporter le cas qu'on a sous les yeux, en se rappelant que, malgré tout, c'est toujours à une individualité que l'on a affaire.

L'idéal serait d'arriver à reconstituer toutes les causes ancestrales et personnelles qui ont abouti à l'être pathologiquement complexe qu'est l'idiot; l'interrogatoire minutieux de la famille aidera dans cette recherche qui ne sera d'ailleurs toujours qu'approximative; mais il ne faudra pas, lorsqu'on le pourra, manquer d'examiner les parents directement afin de reconnaître les anomalies qui pourraient être héréditaires et apprécier l'état de santé des progéniteurs. On devra aussi faire le diagnostic des complications. Parmi celles-ci, il y aura rarement à tenir compte des psychoses intercurrentes; c'est surtout chez l'imbécile adulte que cela aurait de l'importance, au point de vue du diagnostic avec la démence acquise, la démence précoce, etc. (en l'absence de renseignements), ou de la paralysie générale.

Pronostic. — Il dépend du degré de l'idiotie; très marquée, elle est incurable et entraîne la mort en quelques années, soit directement, soit par les complications. Au point de vue de l'éducation, un examen prolongé est indispensable avant de savoir ce que l'on peut faire d'un idiot; mais en tout

(1) Aug. Hoch. General paralysis in two sisters, commencing at the age of ten and fifteen respectively. Autopsy in one case. *The Journal of nervous and mental diseases*. February, 1897, p. 67.

(2) E. Apert. Les enfants retardataires. Paris, 1902. Collection des *Actualités médicales*.

(3) H. Damaye. *Essai de diagnostic entre les états de débilité mentale*. Paris, 1903.

cas l'émotivité extrême, le gâtisme incurable, l'épilepsie fréquente, sont des signes de non-amélioration future. Quant au degré de cette amélioration, il serait inutile de se leurrer sur l'utilité que l'idiot dit éducable, l'imbécile, peuvent tirer de l'éducation qu'on leur donne. Ceux qui profitent de l'éducation sont les épileptiques peu atteints, les hémiplégiques infantiles simples, les débiles et « arriérés » dociles et les enfants maltraités, abrutis par leurs parents, les anormaux par défaut d'éducation, quand il n'est pas trop tard. Quant aux autres, si l'on arrive à supprimer le gâtisme, à les « civiliser » un peu, ce sera un grand bien pour ceux qui les entourent, mais il ne faut jamais espérer faire d'un idiot un citoyen pleinement utile à lui-même et aux autres. Pourtant quelques idiots, qui ont des aptitudes partielles, peuvent être dressés à quelques travaux machinalement exécutés.

Traitement. — 1° *Prophylaxie.* — Le grand facteur de l'idiotie est l'alcoolisme; si on pouvait le supprimer, on aurait restreint énormément le nombre des idiots. Quant aux autres causes (syphilis, maladies infectieuses, troubles pendant la grossesse, etc.), c'est de même une affaire d'hygiène. Pour l'hérédité et les actions sur le germe, le médecin doit intervenir en montrant à ses clients atteints d'affections surtout nerveuses, le danger qu'ils courent de procréer des enfants infirmes; mais il n'a pas à faire œuvre de sociologiste incompétent, en proposant par exemple d'interdire légalement le mariage aux gens atteints d'affections dûment constatées: qu'il se borne à leur donner ses conseils, qu'il fasse appel à leurs sentiments moraux et qu'il n'oublie pas de prêcher d'exemple. Le mieux dans cet ordre d'idées serait, croyons-nous, que le candidat au mariage se fasse examiner par le médecin de l'autre famille en chargeant celui-ci de donner son avis.

Quant aux affections de l'enfance, on devra les prévenir ou les traiter suivant leur nature.

2° *Traitement somatique.* — Le premier soin du médecin sera de traiter les affections causales (syphilis, épilepsie, myxœdème)[1], puis les affections compliquant l'idiotie (tuberculose, scrofule, etc.).

Lorsque la cause ne peut être atteinte (ce qui est le cas le plus fréquent), on se bornera d'une part à appliquer les règles de l'hygiène et d'autre part à tenter l'éducation physique et mentale[2].

3° *Éducation.* — Cette éducation a donné lieu à de nombreux travaux en France, puis en Allemagne, en Angleterre, en Amérique, en Italie.

Actuellement cette éducation est appliquée en grand à Paris dans deux services : ceux de Bourneville et de J. Voisin aux travaux desquels nous renvoyons pour les innombrables détails[3], et nous donnerons seulement ici les grandes lignes d'après l'excellent manuel de J. Voisin.

(1) Sans oublier de chercher à combattre par l'opothérapie les troubles de l'excrétion interne que l'on pourra rencontrer. Mais ce sont des questions toutes nouvelles qui ne sont pas encore mises au point.

(2) Les tentatives de traitement par la crâniectomie n'ont pas du tout réussi, comme l'a bien montré Bourneville; pourtant Oscar Giacci (*La craniectomia negli idiotie ne i praxi cronici. Rassegna med.*, 1896) conseille l'opération chez les très jeunes idiots (?)

(3) Voir aussi Thulié. *Le dressage des jeunes dégénérés.* Paris, 1900.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.]

Cette éducation doit être commencée de bonne heure, dès quatre ans. La régularité des leçons et l'autorité du maître jouent un très grand rôle. L'instituteur, dit Séguin, doit être d'une grande patience et d'une sérénité d'âme inaltérable, et il ne doit pas voir son influence contre-balancée par celle des parents, sans quoi on n'arrivera à aucun résultat. J. Voisin dit très justement qu'il faut dès le début étudier les sens de l'idiot pour savoir quel est celui d'entre eux, qui, suffisamment intact, nous permettra de pénétrer jusqu'à l'intelligence et de développer les autres.

La base du traitement est une gymnastique journalière, sensorielle et intellectuelle, qui doit être exécutée prudemment, sans aucune hâte. Il faut s'adresser aux sentiments et aux sensations qui peuvent exister chez l'idiot; or l'instinct de la conservation et les sensations gustatives existent presque constamment. C'est par l'appât d'une friandise que l'on arrive à faire exécuter un mouvement; parmi ces mouvements, ceux de la mastication et de la préhension des aliments sont parfois les plus longs à faire apprendre. La répétition de l'acte et l'imitation sont les seuls procédés à mettre en usage. Au point de vue de l'éducation musculaire, on emploie différents appareils de gymnastique et le système Pichery; mais il y a de grandes difficultés lorsqu'il y a des tics. Après cette gymnastique musculaire, on développe le sens du tact; en même temps on tâche par l'intermédiaire de ce sens de donner les premières idées de forme, d'étendue et de volume des corps; l'éducation de l'ouïe, le développement du langage sont souvent fort difficiles.

Puis on cherche à faire distinguer les couleurs, les dimensions, la configuration des objets. La musique et la gymnastique d'ensemble ont souvent une heureuse influence. Mais c'est quand il s'agit d'inculquer la lecture, l'écriture et de donner une certaine instruction pratique que la plupart des idiots restent en route et cela est déjà un beau résultat lorsqu'on a donné à l'idiot quelques habitudes de propreté et fait disparaître le gâtisme en le conduisant à des heures régulières aux lieux d'aisance.

Ceux de ces anormaux qui sont relativement peu tarés et qui font preuve d'une certaine docilité peuvent arriver à avoir quelque instruction rudimentaire et à apprendre les éléments d'un métier manuel; aussi a-t-on installé dans les services d'idiots des ateliers qui permettent à quelques-uns de payer une partie des frais occasionnés par leur éducation. Celle-ci serait incomplète, si l'on ne cherchait, à côté des sentiments égoïstes qui se développent tout naturellement, à susciter les sentiments altruistes; cela est fort difficile et souvent il faut y renoncer. En somme, l'éducation de l'idiot, de l'imbécile ou du débile, réclame de la part de celui qui s'y livre une ingéniosité et surtout une patience inaltérable, car le moindre arrêt dans l'éducation laisse rétrograder l'idiot et ce n'est qu'en s'occupant constamment de celui-ci, même adulte, que le niveau de l'éducation se maintient à peu près[1]; mais il faut bien avouer que le résultat est ordinairement loin d'être en rapport avec le temps, l'argent et le dévouement dépensés.

[1] Boyer. Contribution à l'étude du traitement de l'idiotie. *Thèse de Paris*, 1902.

Dans ces dernières années, on a beaucoup employé en Amérique un procédé ayant les apparences de la précision, « le procédé des Tests », qui permettrait, dans une certaine mesure, d'évaluer et d'améliorer en même temps le niveau intellectuel des idiots, des imbéciles, des débiles [1].

4° *Assistance.* — La question de l'assistance des idiots est une question complexe qui rentre en grande partie dans la sociologie [2]; mais il est bien certain que c'est seulement dans des asiles spéciaux, qui devraient être surtout des colonies agricoles, que la majorité des idiots peut recevoir des soins avec quelque utilité relative pour eux à la société.

A l'étranger, en Belgique, en Écosse, en Angleterre, aux États-Unis, en Allemagne, en Autriche, le système des colonies familiales est adopté depuis longtemps. En France, il n'en existe qu'une, à Dun-sur-Auron (Cher) [3]. On doit citer comme un modèle d'installation les services de Bourneville à Bicêtre et de J. Voisin à la Salpêtrière.

(1) Voyez Binet. *La suggestibilité*, 1908. — R. L. Kelly. Psycho-psysical tests of normal and abnormal children. *The psychological Review*, juillet 1903, d'après l'analyse du *Bulletin de l'Inst. gén. psychologique*, 3e année, n° 3, août-septembre 1903, p. 306.

(2) Consultez Bourneville. Assistance, traitement et éducation des enfants idiots et dégénérés, vol. IV, de la *Bibliothèque d'enseignement spécial*. Paris, 1893. — Sante de Sanctis. Intorno alla cura dei fanciulli frenastenici, *Annali di Nevrologia*, 1899.

(3) Pornain. *Assistance et traitement des idiots, imbéciles, épileptiques, etc. Colonies familiales*. Paris, 1900.

XV

ÉPILEPSIE

PAR PH. CHASLIN
Médecin de Bicêtre,
et LOUIS ROUSSEAU
Interne des hôpitaux.

L'épilepsie (*Morbus Herculeus, morbus divinus, morbus sacer*) fut longtemps considérée comme relevant de causes fort différentes, suivant les connaissances et les théories de chaque auteur, mais c'est de nos jours seulement que l'on est arrivé à la notion de l'épilepsie-névrose. Puis sont venus les travaux sur les convulsions des enfants, des femmes enceintes ou en couches, des brightiques, des urémiques, et, d'autre part, ceux de Bravais et de Hughlings Jackson sur l'épilepsie symptomatique des lésions cérébrales en foyer, tandis que Lasègue[1] conservait une vraie épilepsie essentielle idiopathique très restreinte, due à un trouble de développement, bien distincte de ces convulsions attribuables à des tumeurs, à des intoxications, à des maladies comme la syphilis. Cette idée de Lasègue aboutit, en réalité, à la conception de l'épilepsie dégénérative des Italiens[2], avec une variante chez le Portugais Bombarda[3], et à la conception de Féré[4]. Pour ce dernier, la convulsion épileptique est toujours symptomatique, mais elle ne peut naître, sauf dans certains cas rares, comme le saturnisme, qu'en vertu d'une prédisposition liée à la dégénérescence qui, toujours semblable à elle-même, quelle que soit la cause provocatrice, est seule la cause efficiente de l'épilepsie.

Pour nous, nous adopterons la proposition suivante : l'épilepsie est un symptôme, ou mieux un ensemble de symptômes (dont le mécanisme n'est peut-être, d'ailleurs, pas toujours le même), lié souvent à différentes affections bien reconnaissables; mais il existe, de plus, des accès d'épilepsie que l'on ne sait pas encore rattacher avec certitude à une affection ou à une combinaison connue d'affections; dans ces cas, il semble presque toujours que les patients soient porteurs de ce que l'on appelle des stigmates de dégénérescence ou anomalies de développement, ou encore qu'il y ait dans leurs antécédents héréditaires des affections nerveuses diverses. Ce sont ces cas, correspondant à l'épilepsie dite essentielle, que nous étudierons ici.

La façon de concevoir le sujet de cet article nous imposerait le devoir de parler des convulsions de l'enfant, que l'on peut qualifier d'épilepsie

(1) Lasègue. De l'épilepsie par malformation du crâne *Arch. gén. de méd.*, 1877. — *Études médicales*, t. I, 1884, p. 875.
(2) Tonnini. *Epilessie*. Torino 1886 et *Le epilessie, in rapporto alla degenerazione*. Torino, 1891.
(3) Bombarda. *Lições sobre a epilepsia e as pseudo-epilepsias*. Lisboa, 1896.
(4) Féré. *Les épilepsies et les épileptiques*, 1890.

aiguë. Nous renvoyons cependant à l'article *Convulsions*, pour ne traiter ici que de l'épilepsie chronique.

« L'épilepsie, dans l'enfance, disent d'Espine et Picot, ne se révèle presque jamais d'emblée sous la forme de la grande attaque (haut mal), mais se cache pendant longtemps sous des formes plus légères en apparence (petit mal), mais, au fond, plus caractéristiques que les grandes attaques convulsives[1]. »

Cependant, ce petit mal, pour si caractéristique qu'il soit, peut donner lieu à une erreur de diagnostic; l'un de nous a vu une petite fille qui présentait une série d'absences, fort bien décrites par la mère, ressemblant absolument au petit mal épileptique le plus fruste; en réalité, c'était une hystérique.

C'est de 4 à 12 ans que se présente le plus fréquemment le petit mal (Soltmann). Il se relie, d'ailleurs, insensiblement au grand mal; entre la simple absence et l'accès le plus complet et généralisé, il y a tous les intermédiaires possibles, y compris les accès anormaux : asthme, spasme de la glotte, tic de Salaam, épilepsie procursive, etc., ceux-ci, sinon spéciaux à l'enfance, du moins beaucoup plus fréquents dans le jeune âge que dans l'âge adulte. Cependant, comme cette prédominance du petit mal à un moment donné de l'enfance paraît avérée, nous le décrirons en détail avec ses variétés et les accès incomplets ou anormaux.

Mais il faut donner d'abord un résumé de la grande attaque complète et de l'ensemble du mal comitial, afin de faire mieux comprendre les particularités sur lesquelles nous serons forcés de nous étendre au point de vue spécial de ce traité.

Symptomatologie. — On doit décrire séparément : 1° les paroxysmes qui portent en même temps sur toutes les fonctions : motrices, sensitives, viscérales, sensorielles, psychiques, mais que, pratiquement, on peut diviser suivant la prédominance sur telle ou telle fonction, et 2° ce que l'on peut appeler l'état permanent des épileptiques.

Grande attaque convulsive (Haut mal). — Très rarement brusque, la grande attaque est parfois annoncée à assez longue échéance par des *phénomènes prémonitoires*, et souvent, immédiatement, par ce que l'on nomme, depuis Galien, une *aura* (par comparaison avec une vapeur). Ces prodromes, qui peuvent apparaître plusieurs jours avant l'accès, seraient pour Soltmann assez rares chez l'enfant. Ils sont très bien résumés par Féré dans son *Aide-Mémoire*[2] et consistent en : troubles du mouvement, tremblements, secousses générales ou locales, mâchonnement, grincement de dents, surtout nocturne, ou bien une sorte de paresse musculaire, de la maladresse, ou bien un embarras de la parole; sensations subjectives variées, bourdonnements d'oreille, chatouillement de la gorge, de la muqueuse nasale provoquant de la toux, des éternuements; très souvent troubles digestifs, respiratoires, troubles viscéraux variés; hallucinations olfactives, visuelles, auditives, changement de caractère, d'humeur, du ton émotionnel, sentiment de bonheur.

L'aura, par laquelle l'enfant est souvent prévenu de l'attaque, est constituée, non pas seulement par une « vapeur », sensation qui débute par un point quelconque

(1) D'Espine et Picot. *Manuel pratique des mal. de l'enf.*, 6e éd., 1900.
(2) Féré. *Épilepsie.* Collection Léauté.

du corps pour s'étendre en remontant vers la tête, mais encore par tout phénomène qui a lieu avant la perte de connaissance.

Avec Delasiauve on peut diviser ces auras en *motrices, sensitives, sensorielles, psychiques*.

L'*aura motrice* est un mouvement involontaire quelconque (secousse, tremblement, spasme, mouvement automatique) qui débute à l'extrémité d'un membre, par exemple, pour remonter à la racine, et alors l'attaque a lieu. Il est inutile de résumer toutes les variétés de cette aura qui peuvent comprendre des bâillements, toux, hoquets, ou des spasmes viscéraux, ou des phénomènes sécrétoires divers, etc.

L'*aura sensitive* est très variée aussi : quelquefois une sensation de boule comme la boule hystérique, ou une sensation viscérale. L'*aura sensorielle* est constituée par une excitation : diminution ou perversion du fonctionnement des différents sens qui peuvent être le siège d'hallucinations variées ou même donner lieu à des perceptions singulières, comme la *mégalopsie* et la *micropsie*. Enfin l'*aura psychique* est une modification brusque du ton émotionnel, du caractère, des processus intellectuels.

Ces diverses auras peuvent du reste s'associer; mais chez le même malade elles se présentent presque constamment sous la même forme. Chez les enfants, l'aura est aussi fréquente que chez les adultes, mais plus l'enfant est jeune, plus l'aura est purement motrice; l'aura sensorielle est assez fréquente; l'aura sensitive, plus rare, se montre chez les enfants déjà âgés.

Attaque proprement dite. — Qu'il y ait eu aura ou non, le patient passe par les phases suivantes : subitement il pâlit, pousse un cri et tombe raide, là où il se trouve, en perdant connaissance. En même temps se montrent les *convulsions toniques* (*période tonique*) : tout le corps est raidi, la tête un peu renversée ou de côté; les yeux cachés derrière les paupières supérieures ont les pupilles dilatées et insensibles à la lumière, la bouche est souvent tirée de travers, les dents serrées et enfoncées parfois dans la langue ou les joues; la face, de pâle qu'elle était, devient de plus en plus violette et tuméfiée, car la poitrine est arrêtée en expiration prolongée. Puis, au bout de quelques secondes, d'une minute au plus, une détente se fait par saccades : c'est la *période clonique*. Les *convulsions cloniques* agitent le corps plus ou moins violemment en prédominant souvent d'un côté; le pouce habituellement fléchi dans la paume de la main est serré par les autres doigts; la face grimace hideusement, violacée, bouffie; les yeux roulent dans leurs orbites, mais sans laisser paraître la cornée cachée sous la paupière supérieure, et l'écume, souvent sanglante, s'écoule de la bouche entr'ouverte, hors de laquelle est projetée la langue plus ou moins mordue et déchirée. La respiration est bruyante, râlante, le pouls fort et rapide, la tension artérielle accrue. Puis, après quelques minutes, les convulsions se limitent et s'apaisent; la respiration devient régulière, profonde et ronflante; c'est la 3e *période* ou *de Stertor*. Le patient, abîmé dans un sommeil qu'il faut respecter, dans une résolution complète, reste baigné dans une sueur profuse, dans son urine et ses matières fécales émises pendant les deux premières périodes. Pour Soltmann, chez les enfants, la stupeur est de durée moindre et plus superficielle que chez les adultes. La face, le cou, repâlissent peu à peu, sauf les ecchymoses que l'on peut fréquemment constater aux conjonctives, au cou, à la partie supérieure du tronc, conséquence de la congestion du début. Enfin, au bout de quelques minutes ou de plusieurs heures, l'épileptique ouvre les yeux, l'air hébété, et se relève courbaturé; il est sombre et accuse de la céphalalgie et une lassitude générale. Il y a amnésie complète pour tous les phénomènes de l'attaque; pourtant, quelques malades se rappellent les prodromes ou même l'aura, ou même ils ont un vague souvenir que quelque chose d'horrible s'est passé, et ils arrivent à reconstituer quelques particularités de leurs accès[1]. D'autres fois, au contraire, il y a une amnésie rétroactive s'étendant à une certaine période avant l'attaque, variant de

[1] Il y a quelquefois conservation de la conscience, même dans toutes les phases de l'accès. Voir Bannister. The conditions of consciousness in the epileptic attack and its equivalents. *American Journ. of Insanity*, 1897.

quelques heures à plusieurs mois et qui peut persister plus ou moins longtemps après[1]. Cette attaque complète de l'enfant peut être modifiée de mille façons, si bien que la grande attaque est un type idéal rarement atteint.

Petit mal. — Le *petit mal* a reçu des noms différents suivant la variété qu'il présente. L'*absence* est le petit mal réduit à sa plus simple expression; *le vertige* est celui où il y a chute plus ou moins complète et quelques convulsions; enfin il y a des *accès incomplets* et *anormaux*.

Absence. — L'absence se réduit ordinairement à ceci : l'enfant pâlit subitement, le regard devient fixe; il y a perte de connaissance, mais le jeune patient ne tombe pas. Cet état dure quelques secondes; l'acte commencé, qui a été interrompu un instant, est repris en même temps que l'usage des sens. Le plus souvent, l'enfant n'a aucune conscience de l'incident pathologique, mais fréquemment celui-ci est suivi d'une hébétude plus ou moins longue. Trousseau[2] rapporte l'observation typique d'une fillette de 6 ans : « Au milieu de ses jeux, pendant le repas, l'enfant s'arrêtait tout à coup, puis tournait lentement la tête à droite, les yeux ouverts, le regard fixe, sans qu'on pût saisir le plus petit mouvement convulsif, la moindre grimace du visage; sa sensibilité était abolie à ce point qu'on pouvait, dans ces moments, lui pincer impunément la peau, la traverser avec une aiguille sans qu'elle en eût conscience. Elle restait dans cet état pendant 4 à 5 secondes tout au plus, puis elle revenait à elle, conservant encore un certain air d'étonnement et de mauvaise humeur. Généralement aussi, elle témoignait alors le désir de changer de lieu, disant à sa mère de la conduire dans une autre pièce de l'appartement; mais un quart de minute ne s'était pas écoulé qu'elle était complètement remise et que, après avoir poussé un grand soupir, elle reprenait le jeu qu'elle avait abandonné; si elle était à table, elle se remettait à manger. »

Au moment de l'absence, il peut arriver ou bien que l'enfant ne laisse pas tomber ce qu'il tient à la main, ou qu'il le laisse tomber; qu'il s'arrête dans la position où il se trouvait ou qu'il continue le mouvement commencé.

Vertige. — Dans le vertige, il y a, avec la perte de connaissance, une chute plus ou moins complète, plus ou moins brusque, beaucoup moins que dans la grande attaque, et des convulsions légères très localisées.

Le vertige s'accompagne quelquefois d'une élévation très passagère de la température[3]. Souvent les parents viennent se plaindre de la maladresse de leurs enfants, qui cassent les objets qu'on leur confie, qui s'accrochent ou s'embarrassent dans les meubles et même se laissent tomber par terre; et la méconnaissance de la gravité de ces accidents dure jusqu'au jour où un accès, moins incomplet, vient éclairer la situation (West). C'est qu'en effet, à cette chute qui peut empêcher de remarquer la pâleur subite, la fixité du regard, s'ajoutent le plus souvent quelques mouvements convulsifs très limités, un rire saccadé, un mouvement automatique de quelques doigts

(1) Séglas. De l'amnésie rétrograde dans l'épilepsie. *Soc. de méd. légale.* 8 mars 1897 et *Presse méd.*, avril 1902. — Mcraly. Zur Frage der epileptischen Amnesie. *Zeitschr. f. Hypnot.* Leipzig, 1900.

(2) Trousseau. De l'épilepsie. *Clinique méd.*, t. II, 1877, p. 89 et suiv.

(3) Marchand. *Revue de psychiatrie*, août 1899 et *Revue neurol.*, 1900, p. 819.

qui peuvent durer de 1 à 2 minutes (Steiner), tic convulsif de la paupière gauche (Henoch), etc., qui parfois indiquent le début des grandes attaques, quand celles-ci finissent par apparaître. Il arrive aussi que l'enfant laisse échapper ses urines, ce qui est très important pour le diagnostic, surtout quand les accidents n'ont lieu que la nuit. Les vertiges peuvent, du reste, s'accompagner d'une aura, comme chez la petite malade de Trousseau, qui, au début de l'accès, éprouvait une vive douleur au creux de l'estomac, gagnant rapidement la langue en augmentant d'intensité jusqu'à la perte de connaissance.

A côté de ces accès, dans lesquels le jeune patient a un regard fixe, la figure sans expression ou l'aspect hébété, il y en a d'autres qui forment un passage aux équivalents psychiques; la figure a une expression de terreur, de colère, d'étonnement ou de surprise, parfois de joie ou de gaieté, ou encore de préoccupation, de méditation soudaine qui précède une crise de larmes, très caractéristique pour Soltmann.

A côté de ces comitiaux qui continuent à agir pendant le vertige, on doit placer ceux qui répondent aux questions lorsqu'ils sont interpellés, surtout sur un mode impératif; d'autres fois, ils peuvent réagir contre des excitants quelconques, comme cet enfant à qui, pendant ses crises, on faisait respirer de l'éther ou de l'ammoniaque, qu'il trouvait d'une odeur insupportable, et qui criait avec une sorte de rage : « Va-t'en, va-t'en » (Trousseau). Après ces accès, d'ailleurs, l'amnésie est la règle. La période d'hébétude consécutive est souvent moins marquée que dans l'absence pure.

Ces vertiges peuvent être rares ou se constituer par séries (état de mal vertigineux de Bourneville).

Il peut y avoir une aura ou non, ou l'enfant peut être prévenu par un malaise vague ou par une convulsion limitée qui est d'abord consciente.

Accès incomplets. — Dans ces accès, un ou plusieurs des phénomènes les plus importants font défaut. La perte de connaissance n'existe généralement pas; il y a des convulsions partielles limitées, quelquefois très étroitement; il y a, dans ces cas, une grande difficulté à faire le diagnostic, à moins, ce qui arrive souvent dans les cas où l'on a vraiment affaire à l'épilepsie, que ces convulsions limitées et conscientes ne deviennent ultérieurement le début d'un accès complet et typique.

Accès anormaux ou *équivalents épileptiques.* — Tout récemment, Ardin-Delteil[1] a donné une bonne classification de ces manifestations anormales de l'épilepsie, phénomènes très disparates qui remplacent les accès typiques et constituent ce que l'on a appelé les *équivalents épileptiques.* Ces équivalents sont de deux ordres : physique ou psychique.

A. **Équivalents physiques ou somatiques.** — 1. Équivalents moteurs. — Ils consistent en tremblements, crampes musculaires, mâchonnements, actes automatiques simples, marmottement. Mais, parmi ces manifestations anormales motrices, deux méritent une mention particulière. Ce sont : le tic de Salaam et l'épilepsie procursive.

(1) Ardin-Delteil. Les équivalents physiques de l'épilepsie. *Nouveau Montpellier médical*, 1900. — *L'épilepsie larvée et les équivalents épileptiques.* Paris, 1898.

Tic de Salaam (spasmus nutans). — Ce symptôme a été signalé pour la première fois spécialement par Newham, en 1849, puis par une série d'auteurs allemands et anglais, parmi lesquels Romberg et Henoch[1] le décrivirent chez deux enfants, l'un de 6, l'autre de 8 mois; l'éruption des dents amena une guérison soudaine et complète.

De la lecture des auteurs les plus anciens[2], on tire facilement cette conclusion que le spasmus nutans n'est qu'un symptôme de différentes affections, et, de plus, que ce symptôme n'est pas toujours rigoureusement identique dans tous les cas. Comme le dit Féré, « les salutations convulsives constituent un épisode commun à un grand nombre d'affections du système nerveux » (oscillations salutantes du tremblement sénile, saluts incohérents des choréiques, de la sclérose en plaques, salutations rythmées hystériques, balancement des déments et des idiots, balancements liés à une affection cérébrale grave signalée par Newham, Willshire et Henoch). Henoch ajoute, en plus, cette remarque importante, qu'il a vu plusieurs fois des mouvements de flexion de la partie supérieure du tronc, plus ou moins répétés, chez de petits enfants, comme résultat de manœuvres onanistiques. En dehors de ces cas, qui se montrent à tout âge, le tic de Salaam se rencontre surtout chez les plus jeunes enfants, et, ici encore, il appartient à des affections diverses. Mais la majorité des observations de ce tic se rapporte aux convulsions infantiles, pouvant disparaître avec elles, ou bien il n'est qu'une manifestation du mal comitial, comme le dit très bien West, et comme le démontrent les observations confirmatives où l'on a pu suivre la transformation du tic de Salaam en grande attaque complète (Gautiez, Descroizilles, Féré) et l'heureuse influence du bromure de potassium sur sa disparition. West décrit ainsi la manifestation du tic : « Les enfants inclinent la tête et plient légèrement le corps en avant, mouvement qui s'exécute avec une grande rapidité, quelquefois 20, 50, 100 fois de suite, puis cesse et peut se reproduire une ou plusieurs fois dans les 24 heures. Pendant l'attaque, l'enfant paraît hébété, mais l'intelligence reparaît complètement après chaque attaque[3]. » Le plus souvent, au spasme des sterno-cléido-mastoïdiens s'ajoute celui des rotateurs de la tête, qui peut même prédominer (Henoch). Steiner a décrit des cas où la tête est attirée en bas et en arrière par la contraction simultanée d'un seul côté du sterno-mastoïdien et du trapèze, en même temps que l'épaule remonte. D'autres fois, le mouvement de flexion du tronc en avant prédomine comme chez les boudhas, ou, au mouvement de la tête se joint « un mouvement des épaules qui remontent en même temps que les bras se soulèvent légèrement, dans une attitude qui rappelle le haussement particulier des épaules qui, d'après Darwin, exprime l'impuissance » (Féré); d'autres fois, enfin, et très fréquemment, il se joint à la salutation proprement dite du nystagmus, moins souvent de la rotation des yeux, du strabisme (des deux yeux ordinai-

(1) Romberg et Henoch. *Klinische Wahrnehurungen und Beobachtungen*. Berlin, 1851.

(2) Consultez, pour la bibliographie : Féré. *Les épilepsies et les épileptiques*, p. 100. — Henoch. *Vorlehsungen*, etc., p. 189, 1883. — J. Dickson. Spasmus nutans or the nodding spasm. *The Lancet*, 5 octobre 1895, p. 845.

(3) West. Citation d'après d'Espine et Picot. *Loc. cit.*, p. 509.

rement), un mouvement convulsif unilatéral d'un bras, d'une jambe, etc.

Les autres phénomènes concomitants sont aussi variables que le phénomène convulsif lui-même; en effet, le spasme s'accompagne ou non de perte de connaissance, de pâleur de la face avec fixité du regard, dilatation de la pupille, air hébété, égaré, comme dans le vertige, et peut être suivi d'une stupeur plus ou moins prononcée, plus ou moins permanente.

Épilepsie procursive. — C'est une forme assez rare, mais observée surtout dans l'enfance et même la jeunesse. Bourneville et Bricon[1] ont étudié des premiers cette variété, en entendant le mot procursif dans un sens large, aussi bien celui de course en ligne droite (le plus fréquent) qu'en ligne circulaire.

Mingazzini[2] a bien étudié spécialement les accès dans lesquels il y a « une impulsion à courir rapidement suivant une ligne sensiblement circulaire » et ceux dans lesquels le patient tourne une ou plusieurs fois sur lui-même. Toutes ces différentes variétés ne paraissent pas avoir une grande importance, et, en tout cas, jusqu'à présent, la distinction de ces accès d'avec les autres vulgaires ne semble pas d'une grande portée; nous ne savons pas pourquoi ils se présentent plus fréquemment dans l'enfance et s'ils ont une signification particulière. La place de la course dans l'accès est variable; tantôt elle constitue l'aura ou une première phase de l'accès, ou enfin elle le termine; le patient tombe en proie aux convulsions, se relevant pour courir (Cullerre). En tout cas, la course, comme le dit Mairet[3], est rapide, précipitée et absolument impulsive. La durée est variable, sa terminaison ordinairement brusque. Vis-à-vis des obstacles, la manière d'agir est variable : tantôt le malade les contourne ou les franchit, tantôt il s'arrête, les saisit, s'enroule autour d'eux ou s'arrête devant eux et se met à sauter, ou bien il se retourne, ou bien encore se précipite sur eux. Ces différentes manières de se comporter peuvent se rencontrer chez le même malade. Pendant la course, la conscience est abolie ou à l'état rudimentaire, ou même relativement conservée (sans souvenir après l'accès), ce qui est un acheminement à l'accès ambulatoire (fugues) dont nous parlerons plus bas. Mairet remarque encore que le cri, dans l'épilepsie procursive, est « souvent prolongé et peut être constitué par une série de cris successifs ». L'épilepsie peut quelquefois débuter par cette variété d'accès qui se présente d'abord isolée; puis cette épilepsie procursive varie peu à peu d'allure avec l'âge, alternant plus ou moins complètement avec les accès convulsifs plus classiques dans lesquels elle peut finir par se transformer et se perdre.

On a décrit, enfin, comme formes anormales de l'épilepsie, de véritables paralysies remplaçant l'accès et surtout des ictus apoplectiformes suivis de stertor, la phase convulsive de la grande attaque manquant complètement.

2. Équivalents sensitifs. — Ils consistent en sensations douloureuses

(1) Bourneville et Bricon. De l'épilepsie procursive. *Arch. de neurol.*, 1887, t. XIII, p. 321; t. XIV, p. 55, 235; t. XV, p. 75, 227, 379; t. XVI, p. 234, 420).

(2) Mingazzini. Sui fenomeni circumcursivi e rotatori dell' epilessia. *Riv. sper. di freniatria e di med. leg.* Vol. XX, fasc. 3-4, 1894.

(3) Mairet. De l'épilepsie procursive. *Revue de méd.*, t. IX, 1889, p. 147, 641, 741.

très diverses, crises de courbature[1], en migraines, tic douloureux de la face, etc.

3. Équivalents vaso-moteurs. — Ce sont des sensations de chaleur intense, avec ou sans rougeur, ou de véritables crises d'hypothermie, bien décrites récemment par Carlo Ceni[2].

4. Équivalents viscéraux. — Les attaques épileptiques peuvent être remplacées par des crises gastriques ou intestinales, des vomissements, des palpitations, des crises d'angine de poitrine. Ces accès viscéraux se rencontrent surtout chez l'adulte; l'incontinence d'urine et ce que l'on a appelé l'asthme thymique sont particuliers à l'enfant.

On sait que Trousseau insistait tout particulièrement sur ce fait que très souvent, chez les enfants qui deviennent plus tard épileptiques, il y avait eu des convulsions dans le jeune âge, de même qu'il a rencontré l'épilepsie chez des femmes qui, quelque temps auparavant, avaient eu, pendant leurs couches, des attaques d'éclampsie. Il en concluait que très souvent ces convulsions étaient déjà de l'épilepsie, surtout quand elles se révèlent à l'âge de 5 à 6 ans; mais cela pourrait aussi avoir lieu, même si l'âge est beaucoup moins avancé. « Ces considérations relatives à l'éclampsie, dit-il, sont surtout applicables à cette forme de convulsions partielles qui frappe les muscles du larynx et que l'on a fort improprement appelée l'asthme thymique[3]. » Nous renvoyons à l'article *Convulsions* de ce traité pour l'étude de ce symptôme. Féré, qui étend énormément le domaine de l'épilepsie, dit que les enfants peuvent présenter des crises d'asthme alternant avec des convulsions, et il rapporte l'observation d'un jeune garçon de 16 ans qui a eu des accès d'asthme à partir de 2 ans, remplacés, à partir de 13 ans, par des accès épileptiques nocturnes[4]. Il assimile également aux accès incomplets le spasme de la glotte et le faux croup.

5. Équivalents sensoriels. — Ce sont des éblouissements, de l'amblyopie, de la cécité, des hallucinations visuelles ou auditives, des perversions gustatives et olfactives, des attaques de chant (*attachi di canto*)[5], etc.

B. **Équivalents psychiques.** — Les manifestations psychiques[6] se rencontrent, en fait, dans presque toutes les formes d'accès, mais elles peuvent aussi prendre un grand développement, précédant, suivant un accès convulsif, même fruste, ou exister en dehors de toute convulsion, c'est alors l'équivalent psychique, ou épilepsie larvée de Morel, épilepsie mentale des Allemands.

Le paroxysme psychique (convulsion mentale de Maudsley), soit qu'il constitue un équivalent psychique proprement dit, soit qu'il précède ou suive une attaque vulgaire, est « essentiellement caractérisé par l'inhibition

(1) Féré. Note sur la courbature comme équivalent épileptique. *Revue de méd.*, mai 1903, p. 374.

(2) Carlo Ceni. Hypothermia nell' epilessia et loro rapporti col potere tossico-ipotermico del Sangue. *Rivista sperimentale di freniatria e med. leg.*, etc. Volume XXVI, fasc. 4, p. 583, décembre 1900.

(3) Trousseau. *Cliniques*, 5e éd., t. II, p. 146.

(4) Féré. *Les épilepsies et les épileptiques*, p. 125.

(5) S. de Sanctis. Equivalenti musicali di attachi epilettici, attachi di Canto. *Riv. quind. si psicologica, psichiatria*, etc., 15 luglio 1897.

(6) Christian. *Épilepsie. Folie épileptique.* Paris, 1890. — Niesky Feige. Die Geistesstörungen der Epileptiker. *Vierteljahrschr. f. ges. Medicin*, IX Bd, S. 309; X Bd, S. 51, 1895. — Ardin-Delteil. L'épilepsie larvée. *Progrès méd.*, 1900, XII, p. 461-493 et 1901, t. XIII, p. 2.

passagère des facultés les plus élevées dans la hiérarchie des fonctions supérieures, la volonté et le libre arbitre, avec une conservation de ce que l'on a appelé « l'automatisme cérébral[1] ». Le plus ordinairement, à côté de la suppression des facultés supérieures, se trouve un élément actif surajouté : *l'impulsion irrésistible*.

Chez les enfants, comme le remarque Schüle[2], les formes aiguës des troubles psychiques épileptiques sont rarement graves; « les états de manie furieuse, fréquents chez les adultes, semblent ne pas exister chez les jeunes épileptiques ». Exceptionnels sont les faits de manie furieuse chez des enfants de 3 à 4 ans (Soltmann), de 11 ans (Audry). Ce n'est qu'à partir de la puberté que peuvent se manifester ordinairement ces paroxysmes psychiques suraigus, et encore sont-ils rares dans les services d'enfants de Bicêtre et de la Salpêtrière.

Ce qu'on observe le plus souvent, c'est la modification du caractère en rapport avec l'attaque, que cette modification précède l'attaque ou la suive; la conscience persiste, sauf pendant la période convulsive; le patient devient hautain, querelleur, irritable, mais la modification pathologique est la même avant et après l'accès convulsif.

D'autres fois, au contraire, le trouble psychique pré-épileptique ou post-épileptique est sous la dépendance étroite de l'attaque et se répète d'une façon stéréotypée.

« Il existe toute une série de variétés et de degrés, dit Schüle[3]. En somme on peut dire que le cerveau des enfants est moins troublé par une attaque que le cerveau des adultes. Une stupeur de longue durée est très rare, comme aussi une psychose post-épileptique nettement caractérisée. Habituellement, il s'agit de psychoses incomplètes, c'est-à-dire de modifications du caractère; ainsi, une phase de dépression précède l'attaque convulsive et une phase d'euphorie succède à l'attaque, ou réciproquement; mais ce dernier cas est plus rare. Il est intéressant de voir comme le type morbide, une fois constitué, se reproduit de la même manière. La phase dépressive pré-épileptique peut être de nature hypocondriaque (le corps est putréfié, les dents tombent), ou bien encore mélancolique; ou enfin c'est une excitation furieuse pendant laquelle le malade devient dangereux pour lui et les autres. La phase d'euphorie est représentée par une satisfaction niaise et par une amabilité complaisante. Pour le pronostic, il faut savoir que ces cas sont graves et tenaces; on n'obtient aucune amélioration par le traitement, ou, tout au plus, une amélioration insignifiante. »

Enfin le trouble psychique existe seul; c'est alors le véritable équivalent de l'attaque. Tout à coup (plus rarement après quelques prodromes) le malade est en proie à une crise de manie furieuse (grand mal intellectuel de Falret), ou bien il a des impulsions à l'homicide et au suicide ou au vol et à l'incendie (petit mal intellectuel de Falret); d'autres quittent leur maison, s'en vont droit devant eux, entreprennent des voyages sans que personne ne

(1) Grasset et Rauzier. Article Epilepsie in *Traité de Brouardel et Gilbert*, t. X.
(2) Schüle. *Traité clinique des maladies mentales* (traduction française), 1888, p. 261.
(3) Schüle. *Loco citato*, p. 262.

remarque rien d'anormal dans leurs allures. Tels sont l'*automatisme ambulatoire*[1], les *fugues*.

A côté de ces formes avec excitation, on a aussi décrit des formes plus rares avec dépression (stupeur, narcolepsie)[2]. On a beaucoup discuté sur certains points et détails de ces accès psychiques, sur l'amnésie plus ou moins absolue qui les suit, sur l'interprétation après coup que peut faire le patient de ses actes. Nous renvoyons le lecteur, sur ces points spéciaux, au livre de Roncoroni, à celui de Schüle et à celui d'Ardin-Delteil.

Phénomènes spéciaux en rapport avec les accès. — Les uns consistent en des phénomènes d'épuisement (voir le livre de Féré) ; les autres sont des phénomènes organiques, indices de troubles plus ou moins profonds de la nutrition générale.

Phénomènes dits d'épuisement. — On les observe surtout après les grands accès convulsifs. Ce sont un affaiblissement de la force musculaire, le tremblement, la diminution ou même l'abolition des réflexes, des paralysies (hémiplégie, paraplégie[3]), mais qui sont surtout fréquentes dans les cas d'épilepsie jacksonienne, la déviation conjuguée de la face et des yeux, le nystagmus, la contraction dite idiomusculaire, des troubles variés du langage, de l'aphasie ; des anesthésies variées, des troubles sensoriels, l'allongement du temps de réaction ; la stupeur post-épileptique ; quelquefois de l'amnésie rétrograde dont la période s'étend sur un certain temps avant les accès[4].

Phénomènes organiques en rapport avec les accès. — Ils montrent bien la profondeur de la perturbation subie par l'organisme, et, si les symptômes nerveux peuvent disparaître rapidement, il faut plusieurs jours parfois pour le rétablissement intégral de l'économie.

État gastrique. — Il a été déjà indiqué par Delasiauve, par Gowers et d'autres ; c'est Jules Voisin qui a le plus insisté sur la présence constante dans l'épilepsie idiopathique (non réflexe) d'un état pathologique des voies digestives avant l'accès, et pendant. Tant que cet état persiste, on peut être sûr, dit-il, que les phénomènes paroxystiques ne sont pas terminés.

Température. — L'accès d'épilepsie élève toujours la température ; cela est surtout marqué dans l'état de mal. Bourneville l'a bien montré dès 1869.

Tension artérielle. — Pour Vulpian, François Franck, Féré, Vaquez et Nobécourt, Marinesco et Sérieux, Maurice de Fleury, il y a hypertension avant l'accès et hypotension après. Pour Voisin, au contraire, la tension sanguine s'abaisse avant le paroxysme et s'élève au-dessus de la normale à la fin.

État du sang. — Le sang est épais, poisseux, noir comme dans les intoxications et les infections. La densité diminue avant le début de l'accès et augmente après le début (Claus et Van der Stricht). Il y a hypoglobulie con-

(1) A. Pitres. *L'automatisme ambulatoire et ses rapports avec l'épilepsie.* Bordeaux, 1896.

(2) Féré. Note sur la narcolepsie épileptique. *Revue de méd.*, 1898, XVIII, 430.

(3) Heveroch. Les paraplégies post-paroxystiques transitoires chez les épileptiques. *Revue neurol.* 1902, X, 267.

(4) Séglas. Épilepsie et amnésie rétrograde. *Presse méd.*, n° 50, 1902. — Bennatti. Sull' amnesia retrograda negli epilettici. *Renid. d. Ass. med. chir.* Parma, 1900. — Maxwell. L'amnésie et les troubles de la conscience dans l'épilepsie. Bordeaux, imp. Gounouilhou, 1903.

stante à la suite des attaques qui agissent comme de véritables saignées (Féré, M. de Fleury); chaque attaque est suivie d'une poussée d'hématoblastes (Maurice de Fleury).

Le taux de l'hémoglobine diminue au cours des paroxysmes, augmente progressivement dans leurs intervalles, et revient lentement à la normale[1]. Voisin et Petit ont trouvé des microbes comme ceux de Combemale et Bué chez des éclamptiques. Le degré de toxicité du sérum sanguin est encore très discuté. Tandis que, pour Mairet et Vires[2], le sérum sanguin de l'épileptique serait toujours hypotoxique, pour Cololian[3], il serait hypertoxique, surtout après les paroxysmes. Carlo Ceni[4] en injectant ce sérum dans des œufs a toujours gêné plus ou moins considérablement le développement de l'embryon.

C. Ceni tout récemment a trouvé dans le sang une autocytotoxine spécifique et une anticytotoxine[5].

On a fait récemment des recherches sur l'alcalescence du sang et l'on a constaté que les accès étaient très souvent en rapport avec les variations de cette alcalinité. (Pour les détails, voir Charron et Briche[6], Lui[7], Lambranzi[8]).

Composition de l'urine. Toxicité urinaire. — L'albuminurie qui, pendant les périodes intercalaires, existe chez la moitié environ des épileptiques, est constante pendant l'état de mal (Voisin et Péron[9]).

La question de la toxicité urinaire, avant et après les accès, est loin d'être élucidée. Les résultats obtenus sont en effet absolument contradictoires. Tandis que les uns (Claus et Van der Stricht[10], Agostini[11], Bleile[12]) ont noté de l'hypertoxicité, pour d'autres (Mairet, Vires[13], Bosc[14]) les urines seraient toujours hypotoxiques.

Voisin et Mante[15] ont noté un retard sensible dans l'élimination du bleu de méthylène au moment des accès. Il lui faut 90 à 100 heures au lieu de 40 pour apparaître dans les urines. D'autres recherches ont porté sur les différents sels, acides et matières éliminées par l'urine. Là encore règne la même obscurité.

(1) Féré. M. de Fleury. *Loco citato.*

(2) Mairet et Vires. Note sur la toxicité du sérum sanguin chez les épileptiques. *C. R. Soc. de biol.*, 1898, p. 678.

(3) Cololian. Toxicité du sang de l'épilepsie. *Arch. de neurol.*, 1899, p. 177.

(4) Carlo Ceni. Influenza del sangue degli epilettici sullo sviluppo embrionale, con speciali considerazioni sulla teoria auto-tossica. *Riv. sper. di Freniat.* Reggio-Emilia, 1900, XXVI, p. 968.

(5) C. Ceni. Autocitotossine e anti-autocitotossine specifiche degli epilettici. *Riv. sp. di freniatria e d. med. leg.*, vol. XXIX, fasc. I-II, 1903 (25 maggio), p. 1.

(6) Charron et Briche. Recherches cliniques sur l'alcalescence du sang et les injections de solution alcaline chez les épileptiques. *Arch. de neurol.*, décembre 1897.

(7) Lui. Sul comportarsi dell' alcalinata del sangue in alcune forme psicopatische e nell' epilessia. *Rivista speriment. di Freniat.*, 1898, d'après *Revue neurol.*, 1898.

(8) Lambranzi. L'alcalinata del sangue in alcune malattie mentale. *Rivista di pat. nerv. e ment.*, juillet 1899. *Revue neurol.*, 1900.

(9) J. Voisin et Péron. De l'albuminurie post-paroxystique. *Arch. de neurol.*, n° 69.

(10) Claus et Van der Stricht. *Pathogénie et traitement de l'épilepsie.* Bruxelles, 1896.

(11) Agostini. Sul chimico gastrico e sul ricambio materiale degli epilettici. *Rivista sperimentale di freniat.*, 1896.

(12) Bleile. The urine in Epilepsy. *New York med. J.*, 1897, n° 19, d'après *Neurol. Centralblatt.*, 1897, p. 744.

(13) Mairet et Vires. Note adressée à l'Acad. de médecine, d'après *Semaine méd.*, n° 4, janvier 1897.

(14) Mairet et Bosc. Recherches sur la toxicité de l'urine des épileptiques. *C. R. Soc. de biol.*, 1896, p. 161.

(15) Voisin et Mante. IX° Congrès des médecins aliénistes d'Angers, 1898.

Les travaux de Dide et Stennit[1], de Rossi[2], de Martinotti[3], de Nelson Teeter[4] sur l'élimination de l'urée, de l'acide urique, de la créatine sont contradictoires. Haig[5], depuis 1888, recherche l'acide urique et trouve un excès pendant et après les accès ; il en conclut que l'accumulation de l'acide urique dans le sang est la cause de l'épilepsie. Krainsky[6] admet aussi que l'acide urique est excrété en quantité moindre avant l'accès et plus grande après, de telle sorte que l'on peut prédire 1 ou 2 jours à l'avance l'apparition de l'accès. Couvreur[7], au contraire, dans le laboratoire de Binswanger, n'a jamais observé les rapports décrits par Krainsky entre les variations de l'acide urique et la production des accès.

Sueur. — Les études sur la sueur sont aussi contradictoires que les précédentes. Cabitto[8], Mairet et Ardin-Delteil[9] trouvent que la toxicité de la sueur augmente à mesure qu'approche le moment de l'accès et diminue progressivement après l'attaque. Charrin et Mavrojannis[10] n'arrivent pas aux mêmes conclusions.

Suc gastrique. — Agostini, Bellisari[11] constatent l'augmentation de l'acide chlorhydrique libre après les accès intenses d'épilepsie. Les résultats sur sa toxicité sont encore très incertains.

Liquide céphalo-rachidien. — La tension du liquide céphalo-rachidien est accrue d'une façon constante chez les épileptiques[12]. Dide et Sacquepée[13], Pellegrini[14] ont bien démontré sa toxicité surtout après les accès en série.

Durée des accès. Fréquence. Marche. État de mal. Durée. — L'accès convulsif ne dure pas plus de quelques minutes, 10 minutes au grand maximum d'après Féré. Quant aux absences, vertiges, ils ne durent que quelques secondes. Ce sont les accès à prédominance psychique qui durent le plus longtemps, plusieurs heures et même plusieurs jours.

Fréquence. — Depuis un accès dans toute l'existence jusqu'à plusieurs par jour, il y a tous les intermédiaires. Ces accès peuvent souvent survenir par séries et constituer l'état de mal.

Moment des accès. — Certains malades n'ont d'accès que dans la journée, d'autres, surtout les enfants, n'ont, au début, leurs accès que la nuit (Lasègue insistait beaucoup sur le sommeil comme provocateur de l'accès).

(1) Dide et Stennit. *Tribune méd.*, 1899.
(2) Rossi. *Annali di Freniatria*, 1894.
(3) Martinotti. *Annali di Freniatria*, 1898, n° 2.
(4) Nelson Teeter. *The alienist and neurologist.*, avril 1897, p. 203.
(5) Haig. Further observations on the excretion of uric acid in epilepsy and the effects of diet and drugs on the fits. *Brain.* Spring, 1896, p. 68.
(6) Krainsky. *Recherches sur les échanges des matériaux chez les épileptiques*, 1895. — *Pathogénie de l'épilepsie*, 1895. Kharkoff, fasc. I. — *Revue de Psychiatrie de Beckterefl*, 1896, n° 6 et 8.
(7) Couvreur. Citation de Binswanger. *Die Epilepsie*, p. 237.
(8) Cabitto. La tossicita del sudore negli epilettici. *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1867, fasc. I.
(9) Mairet et Ardin-Delteil. Toxicité de la sueur des épileptiques. *C. R. Soc. de biol.*, 15 décembre 1900.
(10) Charrin et Mavrojannis. *C. R. Soc. de biol.*, 26 mai 1898.
(11) Bellisari. *Riforma medica*, 21 août 1897, p. 513.
(12) Sursol. Essai sur l'étude du liquide céphalo-rachidien dans l'épilepsie essentielle. *Thèse de Paris*, 1905.
(13) Dide et Sacquepée. Note préliminaire sur la toxicité du liquide céphalo-rachidien dans l'épilepsie. *Revue neurol.*, 30 avril 1901.
(14) Pellegrini. La tossicita del liquido cerebrospinale negli epilettici. *Riforma medica*, 5 juin 1901.

Ces accès nocturnes semblent plus nombreux dans les 2 premières heures puis vers la 6e heure de sommeil[1].

Mélange des variétés d'accès. Marche de l'ensemble des accès. — Il arrive souvent que chez les enfants les accès débutent, à de rares intervalles, sous forme de vertiges, d'accès incomplets ou nocturnes, qui peu à peu se transforment en accès plus complets ; d'autres fois il y a un mélange des différentes variétés, l'enfant ayant par exemple des vertiges fréquents et de temps en temps un grand accès convulsif. La marche de l'ensemble des accès est très variable et on ne sait souvent pas sous quelle influence ils s'espacent ou se rapprochent. On a trouvé depuis longtemps que les fatigues, les excès de toutes sortes, avaient une influence mauvaise, tandis que les maladies fébriles[2], surtout la fièvre typhoïde, la rougeole, la grippe, etc., amènent souvent la suspension et même quelquefois la guérison de l'épilepsie. Dans la tuberculose, plus les lésions pulmonaires progressent, plus les accès diminuent[3].

État de mal. — Les accès peuvent survenir par série; c'est-à-dire être très rapprochés, par exemple au nombre de 40, 50 dans une même journée : mais, quand ils deviennent subintrants, il y a état de mal. « L'état de mal, dit Voisin, est caractérisé par des accès convulsifs, répétés, par la persistance de la perte de la connaissance entre les accès, et par l'élévation de la température. » Bourneville est l'auteur qui a le mieux étudié cet état[4]. Roncoroni[5] donne un tableau résumé très exact (d'après Legrand du Saulle) que nous ne croyons pas pouvoir mieux faire que de reproduire :

Legrand du Saulle divise l'état de mal épileptique en deux périodes : l'une convulsive, l'autre méningitique.

Dans la période convulsive, les accès se succèdent rapidement, s'ils sont subintrants ou presque; le pouls est régulier, petit, précipité, la respiration est fréquente, laborieuse, la peau est chaude, la face couverte d'une sueur abondante et visqueuse; les globes oculaires, déviés à droite ou à gauche, sont pris de nystagmus, les pupilles quelquefois inégales perdent en partie leur contractilité; les lèvres sont cyanosées, la langue se couvre d'un enduit sec et brunâtre, la déglutition est difficile, la constipation opiniâtre, la miction involontaire; un des côtés est souvent paralysé; l'intelligence est abolie, la sensibilité générale obtuse; finalement la stupeur s'établit et même le coma. Les symptômes les plus importants consistent dans le nombre, quelquefois extraordinaire, des attaques et dans l'élévation de la température qui augmente en général depuis les premiers accès et continue ensuite à monter jusqu'à 40 et 41°, auquel cas le pronostic est tout à fait défavorable; si, au contraire, le chiffre de 39°,5 n'est pas dépassé, alors la stupeur peut se dissiper, la connaissance revenir et la température redescendre de 39 à 38° puis à la normale.

(1) Pick. Ueber die Beziehung des epileptischen Anfalles zum Schlafe. *Wien. med. Wochenschr.*, 1899, n° 30. — Lambranzi. Sul' tempo dell' accesso epilettico. *Bolletino del manicomio di Ferrara*, 1901.

(2) Séglas. *De l'influence des maladies intercurrentes sur la marche de l'épilepsie.* Paris, 1881.

(3) Raviart et Leuridan, Épilepsie et maladies intercurrentes. *Écho médical du Nord*, 1900. p. 101.

(4) Voir les indications de la thèse d'Achille Leroy. *De l'état de mal épileptique* (1880) faite sous la direction de Bourneville.

(5) Roncoroni. *Trattato clinico dell' epilessia.* Milano, 1895.

Dans la période méningitique les accès s'éloignent, deviennent rares, puis cessent. L'intelligence est gravement atteinte, la stupeur profonde se produit, subitement quelquefois, et s'accompagne d'hallucinations. La nutrition s'altère, la peau devient terne, les yeux s'enfoncent dans les orbites, le corps maigrit, les escarres apparaissent. La température qui avait pu s'abaisser, comme le note Bourneville, après la disparition des accès, recommence à monter et atteint son maximum après la mort ; la dépression fait des progrès rapides, le coma et la mort arrivent. Pourtant, même dans cette période, si la température n'est pas trop montée et si elle redescend en même temps que le collapsus diminue, on peut encore voir survenir la guérison. Cet état de mal d'ailleurs peut être constitué par des vertiges, des accès incomplets, etc.

État permanent des épileptiques. — *État somatique.* — On rencontre souvent chez les épileptiques des anomalies de toutes sortes, véritables stigmates de dégénérescence, qui, pour Féré, seraient d'autant plus nombreux et importants que l'épilepsie a apparu à un âge plus jeune et d'une façon spontanée.

Le fond de cette dégénérescence est l'asymétrie, asymétrie crânienne, infériorité de l'angle facial, déformation et rétrécissement du canal vertébral, asymétrie faciale ; déformations crâniennes diverses, asymétrie du thorax, du bassin, de la poitrine, longueur inégale des membres, des doigts, syndactylie, etc., asymétrie des parties constitutives de l'œil, de l'oreille[1], etc. La nutrition est souvent défectueuse, la capacité vitale du poumon diminuée, la force musculaire au-dessous de la normale ; les réflexes tendineux sont le plus souvent exagérés tandis que les réflexes cutanés sont diminués, le réflexe pharyngien est toujours diminué.

Il y a souvent des troubles de la sensibilité (analgésie du cubital ou signe de Biernacki[2]) et des sens (faiblesse de la réaction de la pupille à la lumière, diminution de la perception des odeurs[3]) ; des névralgies, des parésies (parésie du facial inférieur[4]), etc. Mais il faut remarquer la résistance extraordinaire que présentent ces malades aux infections : il est rare de voir un érysipèle, un phlegmon suivre les multiples plaies que se font incessamment les épileptiques en tombant. La rapidité de la cicatrisation est curieuse à constater. Ces plaies multiples, par leurs reliquats, donnent des déformations qui s'ajoutent à celles qui sont congénitales et donnent au jeune épileptique un aspect spécial qui sert souvent à mettre sur la voie du diagnostic.

État mental. — Il est assez difficile de savoir quel est exactement l'état mental permanent (sauf la démence) qui doit être rattaché directement à l'épilepsie.

Cependant il y a beaucoup de vrai dans la description que l'on a donnée du caractère épileptique, quoiqu'il y ait des épileptiques qui n'en présentent

(1) Voir à l'article Idiotie une énumération plus complète des malformations et lésions du développement.

(2) Lenhois et Carrier. Sur l'analgésie du cubital dans l'épilepsie. *Revue de méd.*, 1899, p. 849.

(3) Toulouse et Vaschide. Mesure de l'odorat dans l'épilepsie. *Soc. de biol.*, 8 juillet 1899.

(4) Roncoroni. Alterazioni di moto degli epileptici nei periodi intervallari. *Annali di Freniatria e scienze affini*, 1900. p. 327-358.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.]

pas trace et qui paraissent absolument sains d'esprit. Ce caractère épileptique qui place le malade sur les confins de la folie proprement dite est essentiellement caractérisé par une irritabilité exagérée qui se traduit par des changements brusques dans le ton émotionnel et des impulsions aussi soudaines que violentes[1].

L'épileptique, même dans le jeune âge, est souvent sombre, égoïste, rancunier, colère, entêté, querelleur, sournois, obséquieux et dissimulé: les tendances religieuses, qui sont souvent si marquées, ne se développent guère qu'avec la puberté. Ce caractère peut en se développant ultérieurement aboutir tout à fait à la *moral insanity* ou à un état de préoccupations personnelles tellement exagérées qu'elles mènent à l'hypocondrie et alors l'épileptique devient insupportable; c'est toujours un malade « difficile à vivre » (Falret). L'action des accès sur le caractère même est souvent marquée par l'affaiblissement périodique de l'intelligence, avec émotion triste, idées délirantes d'impuissance, de persécution, qui font contraste avec des accès passagers d'expansion, de bienveillance, de générosité: souvent l'intelligence est peu élevée, la mémoire mauvaise, la compréhension lente et difficile.

Cet état mental s'aggrave fréquemment sous l'influence des accès; le caractère, d'abord simplement mauvais, peut devenir tel que l'enfant se transforme en un imbécile moral, un querelleur raisonnant et incorrigible; ou bien le changement vient d'une forme prédominante sur l'intelligence et c'est la *démence épileptique* que l'on appelle *idiotie épileptique* quand elle arrive chez les enfants très jeunes. Comme on le sait, ce sont les vertiges et les absences qui, par leur répétition fréquente, sont le plus dangereux pour le maintien de l'intégrité intellectuelle; et plus l'enfant a des accès jeune et plus il a de chances de devenir dément rapidement. Les progrès que l'enfant avaient faits jusqu'à 15 ou 16 ans s'arrêtent peu à peu; il devient stationnaire, puis rétrograde; ainsi des enfants qui avaient eu leur certificat d'études primaires deviennent incapables d'expliquer le sens de la plus simple phrase qu'ils lisent encore correctement. Schüle, d'après Wildermuth, décrit ainsi cette démence chez les jeunes épileptiques : « Cette idiotie des jeunes épileptiques présente comme symptôme prédominant un affaiblissement psychique avec apathie. La marche des idées est remarquablement lente; on observe aussi très souvent certaines bizarreries; les malades aiment à collectionner, ils prennent plaisir à exécuter certains mouvements, à regarder ce qui brille, à entendre ce qui est bruyant, etc. L'affection présente tous les degrés, depuis l'imbécillité légère, où l'épileptique est encore capable d'apprendre, jusqu'à l'idiotie absolue. Il n'y a pas de caractères particuliers pour cette dernière forme. Dans la première, au contraire, la mémoire des faits anciens a presque entièrement disparu, l'intelligence restant en partie épargnée; cette perte de la mémoire semble être un trouble fonctionnel isolé. Un fait caractéristique qui doit être opposé aux cas d'idiotie provoqués par d'autres causes, c'est que les idiots épileptiques ont un senti-

(1) Voir aussi sur les rêves et le sommeil des épileptiques : S. de Sanctis. *I sogni e il sonno nell' isterismo e nella epilessia*. Roma, 1896 et Fournié. Les rêves chez les épileptiques. *Thèse de Bordeaux*, 1900.

ment souvent très net de leur maladie ; ils ont conscience non seulement de leurs attaques, mais aussi de leur état psychique[1].

Parfois, cette démence, qui s'accentue ordinairement à la suite de chaque accès ou série d'accès, prend une marche progressive indépendante : elle peut être purement intellectuelle ou s'accompagner de symptômes qui font songer à une paralysie générale. Il est permis aussi de se demander dans certains cas s'il n'y aurait pas des rapports étroits entre elle et la démence précoce de Krœpelin, comme l'a remarqué le Dr Nageotte.

Jules Voisin a observé des cas où il y avait des symptômes tabéto-spasmodiques ; il les a décrits sous le nom de *démence épileptique paralytique spasmodique*[2] ; consécutivement à une série d'accès ou d'états de mal se produisent des paralysies, d'abord passagères, puis définitives, s'accompagnant de dégénérescence descendante des cordons pyramidaux. Voici un passage d'une de ses observations concernant une petite fille. « L'aspect de son facies est niais, idiot. Elle parle avec beaucoup de lenteur et la conception des idées est lente ; de plus elle a une hésitation à chaque mot et elle avale quelques syllabes. Elle a des tremblements de la langue, mais pas des lèvres ; ses pupilles sont égales et normales. Son rire est niais, sa bouche ouverte laisse couler de la salive. Elle ne sait plus s'habiller, gâte, mange avec gloutonnerie et est malpropre. L'enfant tombe en démence. Sa marche est hésitante, un peu spasmodique, elle fauche un peu à droite et traîne la jambe droite. Le tronc est penché en avant, les bras ballants. La malade est comme empalée, son attitude est un peu celle de la paralysie agitante. Ses réflexes rotuliens sont exagérés. La moyenne de ses accès et de ses vertiges est de 25 à 30 dans le mois, autant de jour que de nuit (soit environ 60 en tout). Ils viennent par série et, à la suite, la malade est de plus en plus hébetée, parle et marche de plus en plus difficilement. Il y a tantôt de l'hémiplégie, tantôt de la monoplégie et de l'aphasie. Ces paralysies durent quelquefois plusieurs jours, mais il arrive que dans une même journée, on voit l'amélioration de ces symptômes et quelquefois même leur disparition[3]. »

Complications. — La complication la plus fréquente est l'idiotie, l'imbécillité ou la débilité mentale. Ensuite viennent les différentes affections nerveuses ou mentales telles que l'hystérie, la chorée de Sydenham (Gowers), les tics, le myoclonus, etc., la folie morale, la folie du doute, les obsessions, les impulsions, etc. ; on peut rencontrer la scrofule, la tuberculose, etc.

Terminaisons. — Les terminaisons sont la guérison, la démence et enfin la mort (indépendamment des complications). La guérison des accès eux-mêmes peut s'obtenir, mais il arrive trop souvent que le jeune patient reste idiot (idiotie acquise).

La mort arrive soit dans l'état de mal (ce qui est fréquent), soit par démence, escarres, etc. Bien souvent les jeunes épileptiques finissent brus-

(1) Schüle. *Loco citato*, p. 258.

(2) J. Voisin. Démence épileptique paralytique spasmodique. *Gaz. hebd.*, 21 décembre 1899. — *Ann. méd. psych.*, novembre 1899. — XIIIe Congrès int. de médecine, 1900. *C. R.*, p. 456. — Congrès des méd. al. de neurol. XIIe S. Grenoble, *C. R.*, 1902, p. 395.

(3) J. Voisin. *Loco citato*, p. 221.

quement soit dans des accès, soit par des attaques répétées ou des accidents cérébraux congestifs, ou des inhibitions nerveuses inexplicables à première vue; ces malades meurent debout selon l'expression d'Arnaud. D'autres fois, au contraire, ils sont emportés par un épuisement nerveux plus lent[1]. Enfin la mort peut arriver en conséquence des circonstances où se produit l'accès (asphyxie par suite d'une mauvaise position, fracture du crâne, chute dans le feu, etc., etc.).

Étiologie et pathogénie. — Dans les antécédents des enfants épileptiques, on relève un certain nombre de phénomènes que l'on est convenu d'appeler causes, comme, par exemple, la présence chez des ascendants de l'épilepsie elle-même, d'affections nerveuses ou mentales, etc. : c'est ce qu'on appelle l'hérédité similaire et l'hérédité dissemblable ou de transformation; on relève encore différentes maladies et affections chez les parents ou les patients eux-mêmes, mais on discute encore beaucoup sur l'importance respective de toutes ces causes, car trouver la cause d'un état pathologique, c'est en définitive remonter la chaîne des différents états qui, généralement multiples et relevant de différents agents extérieurs, ont produit par leur combinaison l'état pathologique donné.

Voyons d'abord les faits, puis nous examinerons les interprétations qu'on en a données.

Hérédité similaire. — Contestée autrefois par quelques auteurs (Beau, Morel, Delasiauve, Lasègue), niée même par Louis, l'hérédité similaire est aujourd'hui hors de doute. D'après les statistiques de Féré, Bourneville et d'Echeverria, cette hérédité similaire serait le plus souvent indirecte.

L'hérédité en retour s'observe souvent, la maladie passant du grand-père au petit-fils sans atteindre le père. « Il arrive parfois que l'épilepsie se montre au même âge dans deux générations successives (hérédité homochrone); mais en général il y a anticipation chez les descendants, c'est-à-dire qu'ils sont atteints à un âge moins avancé que les ascendants. Il peut même arriver dans ces conditions, que la maladie se manifeste chez le fils avant d'apparaître chez le père[2]. »

L'épilepsie acquise pourrait même se transmettre d'après une observation de Féré.

On cite toujours à ce propos de l'hérédité directe les expériences de Brown-Séquard sur les cobayes. Récemment, dans le laboratoire de Binswanger, Max Sommer a refait ces expériences et n'a jamais constaté la transmission héréditaire de la maladie. Rien ne dit du reste que l'épilepsie idiopathique et celle des cochons d'Inde soient comparables, car ce qu'il faut comparer, ce ne sont pas les accès (qui d'ailleurs eux-mêmes ne sont peut-être pas toujours à rapporter à un même mécanisme), mais les affections dont ils ne sont que l'expression.

Hérédité dite de transformation. Consanguinité. — Cette hérédité est plus fréquente que l'autre; chez les ascendants des épileptiques, on trouve

(1) Ballard. Comment meurent les épileptiques. *Thèse de Paris*, 1898. — Carton. De la durée de la vie chez les épileptiques. *Thèse de Paris*, 1902.
(2) Féré. *Aide-mémoire*, p. 87.

toutes sortes d'affections nerveuses ou mentales : folie, migraine, hystérie, chorée, paralysie générale, etc. (Herpin, Bouchet et Cazauvieilh, Sandras, Moreau (de Tours), Hammond, Nothnagel, Bourneville, etc.).

Trousseau et Boudin ont insisté sur l'importance de la consanguinité. Celle-ci n'agit, comme cela est bien démontré aujourd'hui[1], qu'en rendant infaillible la transmission des tares pathologiques.

Tous les états pathologiques des parents qui rentrent dans le fameux *arbre généalogique* de Moreau (de Tours), ainsi que les affections dites constitutionnelles, peuvent aussi engendrer l'épilepsie chez les descendants : telles sont la goutte, le diabète, etc.

Les intoxications des parents jouent un rôle important dans l'étiologie de l'épilepsie chez les descendants. En première ligne, il faut citer l'*alcoolisme*[2]. Esquirol, Morel, Lucas ont incriminé l'ivresse au moment de la conception. On a noté aussi la misère physiologique, les autres intoxications, les infections du père ou de la mère, particulièrement la tuberculose (56 pour 100 des cas)[3].

Causes agissant sur la mère pendant la grossesse. — Les émotions, les chagrins de la mère pendant la grossesse (enfants naturels) sont quelquefois notés dans les antécédents des épileptiques. Féré se demande si l'état névropathique de la mère n'est pas aussi à incriminer, les cas rapportés étant souvent dus à des émotions hors de proportion avec leur cause. Cependant il a pu constater chez les hystériques enceintes que le fœtus réagit violemment lors des émotions fortes, et par suite doit en ressentir le contre-coup. On a noté aussi les causes débilitantes, les maladies infectieuses, la mauvaise hygiène, etc., pendant la grossesse.

Maladies du fœtus. Causes au moment de l'accouchement. — On a mis les accidents épileptiques sur le compte d'affections intra-utérines, de l'application du forceps, du séjour prolongé de la tête dans la cavité pelvienne. Bourneville a noté plusieurs fois l'enroulement du cordon autour du cou et une asphyxie momentanée.

Hygiène de l'enfance. — Passons maintenant aux causes exerçant leur influence sur l'enfant une fois né. Pour Ohlmacher[4], le rachitisme est un puissant facteur pathogénique de l'épilepsie dite essentielle. Le rachitisme peut être prévenu par une hygiène convenable de l'enfance. Or un des facteurs les plus importants de cette hygiène est l'allaitement, sur lequel retentit très fortement l'état physique et mental de la nourrice, qu'elle soit la mère ou une étrangère. L'abus de l'alcool chez la nourrice produit quelquefois l'épilepsie chez le nourrisson (Vernay, Baumès cité par Feré, Vallin)[5]. Il

(1) Sanson. *L'hérédité normale et pathologique.* Paris, 1893. — Bourneville. Statistique sur le rôle de la consanguinité dans l'étiologie de l'épilepsie, etc. *Progrès médical*, 4 mai 1901. — Gillet. Contribution à l'étude du rôle de la consanguinité dans l'étiologie de l'épilepsie, de l'hystérie, etc. *Thèse de Paris*, 1900.

(2) Louise G. Robinovitch croit que l'épilepsie doit être rattachée héréditairement aux convulsions alcooliques. *The genesis of epilepsy*, reprint from *the Journal of mental Pathology*.

(3) Lhote. Étiologie de l'épilepsie essentielle. Rôle de l'hérédité en général et de l'hérédité tuberculeuse en particulier. *Thèse de Lyon*, 1900.

(4) Ohlmacher. Épilepsie. Rachitisme et constitution lymphatique. *The American Journal of Insanity*, 1900.

(5) Vallin. L'alcoolisme par l'allaitement. *Acad. de méd.* in *Semaine méd.*, 1893, n° 52.

faut ensuite signaler tout ce qui va contre l'hygiène (mauvaise alimentation, misère, froid, mauvais traitements, etc.).

Affections de l'enfance. — Chez l'enfant en pleine évolution, nous retrouvons l'action des causes que nous avons vues déjà incriminées chez les parents, c'est-à-dire les intoxications et surtout les maladies infectieuses[1], et parmi ces dernières il faut citer par ordre d'importance la scarlatine, la rougeole, la coqueluche (A. Ollivier)[2]. Les maladies du tube digestif et de ses annexes[3], l'helminthiase[4] ont aussi un rôle des plus importants. Il faut enfin signaler l'influence des traumatismes tant physiques que mentaux. Les parents rapportent souvent à une peur l'éclosion du premier accès d'épilepsie; mais il est important de se défier de ces explications souvent peu précises quant à la date de l'émotion.

Age. — La plupart des auteurs croient que l'épilepsie débute le plus souvent entre 7 et 15 ans : les statistiques de Bouchet et Cazauvieilh donnent le maximum de fréquence de 10 à 15 ans, celle de Hasse de 10 à 20.

Sexe. — Pour le sexe, Soltmann croit qu'il n'a pas d'influence, Sieveking et Reynolds prétendent que jusqu'à 10 ans ce sont les filles épileptiques qui sont les plus nombreuses, et de 10 à 20 les garçons.

Tels sont les faits : un individu présente des convulsions épileptiques: en cherchant à quoi rapporter ce symptôme, on ne trouve aucune affection présente, ni tumeur, ni intoxication, etc., ou, si on en trouve, il semble pour certains auteurs que ces causes actuelles, si nettes dans certains cas d'épilepsie vraiment symptomatique, ne le soient plus ici, et alors, en remontant le cours de la vie de l'individu, on arrive à rechercher les causes de cette épilepsie jusque dans la première enfance, jusque dans l'état fœtal ou embryonnaire, jusque dans le spermatozoïde ou l'ovule, jusque chez les parents, et ce qui semble autoriser à faire ainsi remonter si haut l'origine de l'affection dont l'épilepsie n'est qu'un symptôme, c'est que souvent l'épileptique est porteur de signes somatiques dits de dégénérescence. Une fois que l'on a observé que, dans les antécédents dits héréditaires des épileptiques, on trouve toutes les affections les plus variées du système nerveux et même d'autres, on en conclut que l'épilepsie repose sur un trouble de développement, toujours le même, quelle que soit la cause qui ait ainsi fait dévier la marche normale de l'évolution. Et comme on rencontre souvent des antécédents dits héréditaires chez des gens atteints de convulsions franchement symptomatiques d'une lésion évidente ou d'une intoxication, on arrive à croire que cette convulsion épileptique, toujours semblable à elle-même, n'est encore ici que la manifestation d'un trouble du développement, de la dégénérescence. Telle est l'opinion de Féré. Pour lui, cette dégénérescence, cette prédisposition est ici l'affection épileptique elle-même, la

(1) P. Marie. Infection et épilepsie. *Semaine méd.*, 1892, n° 56. — Veysset. De l'influence des maladies infectieuses sur le développement de l'épilepsie. *Thèse de Paris*. 1888-1889.

(2) A. Ollivier. *Leçons cliniques sur les maladies des enfants*. 1880. p. 41.

(3) Ch. D. Aaron. Rapports intimes de l'épilepsie et de la dyspepsie. *Michig. state med. Soc.* in *Philad. med. Journ.*, 1901.

(4) G. M. de Lusy. Epilessia ed elmintiasi. *Suppl. al Policlin.* Roma, 1901.

« maladie » même; la prédisposition est tout. Sans aller si loin, Tonnini et les Italiens, Bombarda se rapprochent de cette opinion.

Pour Marie et Lemoine, au contraire, l'hérédité, la famille névropathique, c'est l'accessoire; le principal est l'infection avec les reliquats. Presque constamment, chez les épileptiques, on retrouve des convulsions de la première enfance; elles seraient symptomatiques d'une infection ou, à la rigueur, d'une intoxication, qui laissant un reliquat cérébral susciterait ultérieurement, après un laps de temps variable, de nouvelles convulsions constituant l'épilepsie. Cela arrive de même dans une variété d'épilepsie liée très évidemment à une lésion cérébrale, l'hémiplégie spasmodique infantile. Une preuve de plus à l'appui devrait être trouvée dans ce fait que souvent les accès d'épilepsie dite essentielle disparaissent pendant le cours d'une maladie infectieuse, ce qui ouvrirait la voie à un traitement rationnel. « L'épilepsie dite idiopathique est presque toujours d'origine infectieuse, sa cause est donc extérieure à l'individu et postérieure à la conception [1]. »

Les querelles pour la prédominance des causes sont souvent accompagnées d'un manque de précision surprenant dans les termes et dans les idées, de telle sorte que l'on ne sait au juste quelle est la pensée de l'auteur. Ainsi le terme prédisposition veut dire tantôt maladie toute formée qui peut paraître au premier choc et même sans aucun choc, tantôt terrain, comme dans le cas de maladie spécifique où le germe extérieur joue un rôle à coup sûr important.

Il faut poser nettement la question. L'existence de la dégénérescence, c'est-à-dire d'un état anormal par trouble dans l'évolution embryonnaire, tératologique, suivant l'expression des Italiens et de Féré, est-elle indispensable pour qu'il puisse y avoir convulsion chez un individu? Avant de conclure, nous tenons à faire remarquer que cette anomalie, qui conditionnerait la convulsion, ne nous est pas connue directement, mais est seulement inférée de l'existence d'anomalies morphologiques ou fonctionnelles palpables ou de l'existence dans la famille de troubles nerveux ou autres, ce qui a fait dire à R. Sommer que la dégénérescence est une nouvelle phrénologie pathologique. Eh bien, à cette question, nous serions tentés de répondre non : il y a des gens que l'on ne peut qualifier de dégénérés et qui ont des convulsions sous l'influence d'une tumeur, d'un traumatisme, de la syphilis, du saturnisme, d'une intoxication, etc. A côté d'eux il y a des dégénérés qui ont des convulsions à l'occasion des mêmes causes; il parait difficile de rattacher exclusivement ces faits à la dégénérescence, mais en fait il y a des dégénérés chez qui on trouve des convulsions se reproduisant d'une façon chronique sans qu'on puisse trouver de cause actuelle appréciable. Nous concluons que le symptôme épilepsie, dans ces cas, peut être avec assez de vraisemblance rattaché à cette dégénérescence, mais c'est tout ce que l'on peut en dire et c'est assez vague : car alors s'agit-il d'une « prédisposition à éveiller » (spasmophilie, *discharging lesion* de Hughlings

(1) P. Marie. Infections et épilepsie. *Semaine médicale*, 1892. n° 56.

Jackson, aptitude convulsive, etc.) simplement, ou faut-il un autre facteur, extérieur pour ainsi dire à cette prédisposition [1]?

Actuellement, on tend à admettre une intoxication agissant sur l'organisme prédisposé. Le poison pourrait être formé de toutes pièces dans l'organisme (auto-intoxication), ou être sécrété sous forme de toxines par un microbe, le staphylocoque blanc en particulier (Labatt de Lambert)[2]. Jules Voisin, Sérieux et Marinesco, Claus et Van der Stricht, Agostini, Haig, Herter et Smith, Kraïnsky, Cabitto, etc., que nous avons cités, incriminent qui les poisons urinaires, qui ceux de la sueur, qui enfin ceux fabriqués dans le sang ou dans l'appareil digestif. On a aussi incriminé la choline contenue dans le liquide céphalo-rachidien (Donath).

Malheureusement, malgré toutes ces recherches, si l'intoxication est très acceptable théoriquement, *elle n'est pas encore démontrée*. Nous ne savons donc encore rien de définitif; nous ne savons même pas si cette épilepsie mystérieuse est vraiment une ou multiple, si c'est à une même cause qu'il faut la rapporter, car le symptôme est, lui, toujours à peu près le même, quelle que soit l'affection à laquelle il est lié. La difficulté augmente encore lorsque l'on voit que les convulsions des enfants (celles du moins qui semblent idiopathiques, et qui sont considérées, par beaucoup d'auteurs, comme étant de l'épilepsie essentielle) sont souvent curables définitivement.

S'il nous fallait conclure, nous dirions qu'un certain nombre de cas d'épilepsie devraient être rattachés à la dégénérescence, ce qui n'est pas une explication, mais une constatation (même quand on dit avec Lombroso, que l'épileptique est l'asymétrie faite homme), car il est hors de doute que la majorité des épileptiques paraît « plus dégénérée » que les gens non épileptiques. Mais nous laissons ouverte, car elle est actuellement à l'étude, la question de savoir si cette « épilepsie essentielle », affection cachée dont la convulsion n'est que le symptôme, est une ou multiple, si la cause est tout entière dans cette dégénérescence ou dans une modalité de la dégénérescence ou dans la réunion d'une ou plusieurs affections ou dans le conflit de causes externes avec le ou les facteurs internes congénitaux. Nous nous bornons à noter, comme on le verra plus bas, que l'on a trouvé des lésions très fréquemment qui paraissent indiquer une origine intra-utérine ou remontant au jeune âge. Quant aux autres épilepsies, ce ne sont que des symptômes dont l'apparition est liée à des affections bien déterminées, le facteur interne, congénital ou non, jouant un rôle, mais secondaire.

Causes ayant une influence sur la production des accès. — Toutes les causes qui ont été incriminées, comme produisant le mal comitial lui-même, peuvent influer sur la production des accès.

Chez les enfants, les émotions vives, les excitations sensorielles [3], l'établissement de la menstruation, l'onanisme, jouent incontestablement un

(1) Hallager admet qu'il faut deux choses : *l'irritation et l'irritabilité. De la nature de l'épilepsie.* Paris, 1897. — Montel. De l'épilepsie infantile. *Thèse de Lyon*, 1887. — Jorrroy. L'aptitude convulsive. Des rapports de l'alcoolisme et de l'absinthisme avec l'épilepsie. *Gaz. hebdom.*, 11 février 1900.

(2) Labatt de Lambert. Contribution à l'étude de la pathogénie et du traitement de l'épilepsie. *Thèse de Paris*, 1896.

(3) Féré. Sur l'influence des excitations sensorielles comme agents provocateurs des accès d'épilepsie. *Journal de neurol.*, 1905, n° 91, p. 56.

rôle comme les excès de coït et d'alcool chez l'adulte. Lasègue attribuait au sommeil un rôle important dans la production de l'accès. Quant aux affections intercurrentes, surtout infectieuses, nous renvoyons à ce que nous avons dit plus haut.

Rapports de l'épilepsie avec d'autres manifestations nerveuses. — Une question qui se rattache à l'étiologie de l'épilepsie et à sa nature même est celle qui touche aux rapports qu'il peut y avoir entre elle et certains autres phénomènes nerveux comme la migraine[1], les tics[2], la myoclonie[3], les impulsions, les accès passagers et soudains de folie, le crime, et, depuis Lombroso et Roncoroni, le génie. Écartons ces deux dernières manifestations comme étant d'une nature trop complexe pour rentrer directement dans la pathologie seule, sans y faire intervenir la sociologie. Pour les autres phénomènes, il est certain que leur association avec l'épilepsie est fréquente, mais la question est surtout mal posée, car le rapport étroit qui les unit porte en réalité sur le mécanisme et non sur l'étiologie. Si, au point de vue clinique, symptomatique, on peut trouver une parenté indéniable entre certaines de ces manifestations et l'épilepsie essentielle, au point de vue théorique, on peut dire seulement que toutes ces manifestations apparaissent sur un terrain nerveux, dégénéré et ont en commun ce terrain.

Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique de l'épilepsie est encore bien obscure. Il ne s'agit pas, bien entendu, des cas d'épilepsie dite symptomatique où les lésions sont souvent considérables et manifestes, telle la sclérose lobaire, tels les tumeurs, les tubercules, etc. Il s'agit seulement des cas d'épilepsie considérée jusqu'ici comme essentielle « sans localisation manifeste », de l'épilepsie-névrose.

Les lésions les plus diverses ont été constatées aux autopsies des épileptiques.

Macroscopiquement, on a noté le volume de la masse cérébrale tantôt augmenté, tantôt diminué (Van Walsem)[4], le rétrécissement du trou occipital (Soelbrig, Ilajos, Bleuler). Mais les lésions macroscopiques les plus fréquentes sont des indurations disséminées plus ou moins étendues, dans les différents territoires du cerveau, du cervelet et du bulbe.

Remarquées dès 1825 par Bouchet et Cazauvielh, elles ont été décrites depuis par nombre d'auteurs, en particulier Bourneville, Wuillamier, Voisin. Beaucoup d'auteurs, Burgraeve, Duguet, Hemkes, Sommer, Coulbault, Ingels, Mairet, Buchholtz, Mme Borozdine-Rosenstein, Lioubimow (1901)[5], Ilajos (1901), ont attaché une grande importance à l'induration de la corne d'Ammon.

Bourneville et Brissaud ont décrit une sclérose hypertrophique et tubé-

(1) Kraepelin. La migraine et ses relations avec l'épilepsie et l'hystérie. *The alienist and neurologist.*, octobre 1899, d'après *Arch. de neurol.*, janvier 1902. — G. Spiller. Relations entre la migraine et l'épilepsie. *Journal of nervous and mental Diseases*, février 1900.

(2) Féré. L'épilepsie et les tics. *Journal de neurol.*, 5 septembre 1900.

(3) Rabot. De la myoclonie épileptique. *Thèse de Paris*, 1899.— Massini. Policlonia e Epilessia. *Gazzetta degli Ospedali e delle cliniche.* An XXI, 30 septembre 1900.

(4) Van Walsem. *Neurologisches Centralblatt.*, 1898. p. 578.

(5) Mme Borozdine-Rosenstein et Lioubimow. Les lésions de la corne d'Ammon dans l'épilepsie. *Obozrénié psichiatri*, d'après les *Arch. de neurol.*, 1901.

reuse de l'écorce cérébrale. Sailer[1] a décrit des nodules gliomateux multiples, irrégulièrement distribués dans l'écorce des deux hémisphères.

Les lésions microscopiques ont elles aussi été longuement étudiées.

L'un de nous a pu étudier plusieurs cerveaux portant des lésions étendues de sclérose diffuse, et sur deux cerveaux, au niveau des zones motrices, il a trouvé une lésion visible au microscope, consistant seulement dans l'hypertrophie des fibres névrogliques composant la couche la plus superficielle de l'écorce, immédiatement sous la pie-mère, sans altération des vaisseaux de la pie-mère ou des cellules nerveuses. Dans les cas où la sclérose était visible à l'œil nu, les lésions consistaient en prolifération énorme de la névroglie, allant jusqu'à la production de faisceaux compacts, composés uniquement de fibrilles névrogliques[2]. L'un de nous avait émis l'hypothèse que cette sclérose névroglique ou gliose était primitive et voisine du gliome à cause de l'absence de réaction inflammatoire, et il avait émis aussi l'hypothèse, dans un premier travail sur le sujet, que l'épilepsie serait sous la dépendance de cette altération névroglique dans les cas où elle se trouvait.

En 1892, Blocq et Marinesco[3] examinent 9 cerveaux d'épileptiques ayant succombé à l'état de mal; ils résument ainsi le résultat de leurs recherches : 1° dans un certain nombre de cas d'épilepsie idiopathique, il n'existe pas de lésions appréciables des centres nerveux; 2° dans les cas où l'on observe des lésions, celles-ci sont très variables; 3° les lésions les plus constantes, quand elles existent, siègent dans les zones psycho-motrices et sont caractérisées : *a*) par des altérations vasculaires et *b*) par l'hyperplasie de la névroglie, tantôt à la surface de l'écorce, tantôt dans sa profondeur. Cette altération névroglique serait pour eux sous la dépendance des accès.

Tedeschi (1893)[4] étudie un cas analogue, dit-il, à l'un de ceux de Chaslin où la lésion était le plus intense.

Bleuler (de Rheinau)[5] (1895) examina 26 cerveaux d'épileptiques; il a toujours trouvé une hypertrophie marquée des faisceaux névrogliques situés entre la pie-mère et la couche des fibres nerveuses tangentielles. Il n'y avait pas d'autres altérations bien nettes, bien qu'il y eût vraisemblablement des cellules nerveuses anormales; les vaisseaux paraissaient sains en général. Dans 54 cerveaux de personnes non épileptiques, Bleuler n'a jamais retrouvé de lésions pareilles, mais dans quelques-uns il y avait une lésion seulement ressemblante; de telle sorte que sans pouvoir dire le rôle que joue cet épaississement spécial de la couche névroglique sous-pie-mérienne, Bleuler termine sa note en disant : « L'épilepsie *essentielle* pourrait donc ainsi être diagnostiquée anatomiquement ».

Marinesco et Sérieux[6] (1895) ont étudié 12 cerveaux d'individus morts

(1) Joseph Sailer. Gliose nodulaire hypertrophique. *The Journal of nervous and mental diseases*, 1898, n° 6.

(2) Ph. Chaslin. Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale. *Arch. de méd. expérim. et d'anat. path.*, 1er mai 1891.

(3) Blocq et Marinesco. Sur les lésions et la pathogénie de l'épilepsie dite essentielle. *Semaine méd.*, 12 novembre 1892.

(4) Tedeschi. La gliosi cerebrale negli epilettici. *Rivista speriment. de Freniatria*, 1894, p. 332.

(5) Bleuler. Die Gliose bei Epilepsie. *Münch. med. Woch.*, 1895, n° 35.

(6) Marinesco et Sérieux. *Essai sur la pathogénie et le trait de l'épilepsie*. Bruxelles, 1895.

en état de mal; ils décrivent successivement des lésions vasculaires, une hyperplasie de la névroglie, une dégénérescence de la myéline dans les fibres nerveuses.

A. Claus et Van der Stricht[1] ont fait beaucoup d'autopsies de malades morts *en état de mal*; ils relatent les détails de 4 d'entre elles en particulier, où les lésions sont surtout inflammatoires (altération des vaisseaux, infiltration leucocytaire); pourtant ils ont rencontré souvent un épaississement de la première couche névroglique, mais ils n'affirment pas qu'il soit pathologique.

Roncoroni[2], ayant observé 25 cerveaux épileptiques, trouva dans la plupart une diminution ou une disparition des cellules de la couche granuleuse profonde (5e couche). En outre les cellules pyramidales sont plus nombreuses ou plus volumineuses. Il ne croit pas du reste que ces lésions constituent le substratum anatomique des attaques d'épilepsie.

Lloyd Andriezen[3] a trouvé que, chez les idiots et imbéciles épileptiques, il y avait une prolifération (overgrowth) de la névroglie avec induration par places : cette prolifération serait en rapport pathogénique avec l'épilepsie.

Alzheimer[4] étudie avec soin 2 cerveaux d'épileptiques *avec démence*; il trouve qu'un nombre considérable de cellules ont disparu, ou sont modifiées et atrophiées; les fibres à myéline de l'écorce sont diminuées surtout dans la couche tangentielle, où elles font complètement défaut par places. Mais la lésion principale consiste dans l'augmentation de la névroglie; la couche marginale superficielle est très épaissie; les fibres qui rayonnent de l'écorce sont très nombreuses et pénètrent très profondément; leur calibre est plus fort que normalement, enfin il existe des cellules araignées particulières dans les régions profondes de l'écorce et de la substance blanche où le réseau névroglique est très dense.

Binswanger[5], dans 3 cas d'épilepsie acquise, n'a trouvé aucune augmentation de la névroglie; en revanche, chez une vieille épileptique, présentant outre l'épilepsie de la folie circulaire, il y avait une hypertrophie manifeste de la névroglie.

Sailer[6] trouve lui aussi une augmentation notable des fibres et des cellules névrogliques. Rispal et Anglade[7] observent des modifications dans la forme et le volume des cellules pyramidales, mais la lésion principale et évidente, c'est l'invasion des cellules par des corpuscules évidemment névrogliques. Il y a une sorte de phagocytose d'origine névroglique.

Weber[8] constate que la gliose de la partie superficielle de l'écorce est à

(1) Claus et Van der Soricht. *Loco citato.*

(2) Roncoroni. La fine morfologia del cervello degli epilettici e dei deliquenti. *Arch. di Psichiatria, scienze pen. ed antrop. crim.*, XVII-1-2.

(3) Lloyd Andriezen. The Pathogenesis of epileptic idiocy and epileptic imbecility. *The British med. Journ.*, 1897, p. 1081.

(4) Alzheimer. Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Epilepsie. *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1898, p. 345.

(5) Binswanger. Article Épilepsie in *Specielle Pathologie und Therapie de Nothnagel*, t. XII.

(6) Sailer. *Loco citato.*

(7) Rispal et Anglade. *État des cellules nerveuses chez un épileptique mort en état de mal.* Congrès des médecins aliénistes d'Angers, août 1893.

(8) Weber. *Beiträge zur Pathogenese und pathologischen Anatomie der Epilepsie.* Iena, 1901.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.]

peu près constante dans les cas où l'épilepsie s'est développée de bonne heure.

Pour Anglade[1], la névroglie est toujours anormale dans ses caractères et ses proportions. Ces lésions névrogliques s'étendent souvent par plaques; elles sont surtout communes au niveau de la corne d'Ammon; elles atteignent aussi la protubérance, le bulbe et même la moelle.

On a décrit aussi des lésions médullaires, consistant en dégénérescence des cellules et altérations des fibres nerveuses, sans lésions ni des vaisseaux, ni de la névroglie (Cristiani[2], Mirto[3]).

Le sympathique (Echeverria, Alexandre), le pneumogastrique (Jaboulay, Chipault, Jonesco) ont également été trouvés altérés.

En résumé, il semble exister certaines modifications constantes de la substance cérébrale et plus particulièrement une hyperplasie plus ou moins considérable de la névroglie, qui est décrite par la majorité des auteurs. Mais cette hyperplasie est-elle réellement la cause de l'épilepsie ou en est-elle seulement le signe? C'est ce qu'il serait téméraire de trancher définitivement, du moins dans l'état actuel de la science. Quoi qu'il en soit, il existe, sinon « une lésion », du moins une anatomie pathologique de l'épilepsie, et l'on pourra, avec vraisemblance, dans un certain nombre de cas, conclure *post mortem* à l'existence d'une épilepsie vraie pendant la vie (Weber).

Quant aux lésions dues à l'accès lui-même et surtout à l'état de mal, elles se traduisent essentiellement par un état congestif intense du cerveau et des méninges, qui parfois sont adhérentes[4], et par des stases viscérales multiples.

Pour la démence, Bevan Lewis[5] et Whitwell admettent l'existence d'une dégénérescence des cellules de l'écorce avec vacuolisation du noyau et pigmentation; elle se retrouverait aussi dans la démence alcoolique.

Il faut signaler enfin les cicatrices, les fractures, et d'autres suites des accès, que l'on peut découvrir à l'autopsie.

Physiologie pathologique. — Quelle que soit la cause immédiate de l'accès, sur quoi agit-elle? ou, en d'autres termes, quelle est la portion du système nerveux dont la mise en jeu est le point de départ de la convulsion et des autres phénomènes paroxystiques? Sur ce point, bien des théories ont été échafaudées (théorie bulbaire soutenue par Marshall Hall, Sieviking, Nothnagel; théorie de l'anémie reprise récemment par Hallager[6]; théorie de la congestion, etc.). Toutes sont abandonnées aujourd'hui. En effet, les expériences de Hitzig et Fritsch, de François Franck[7] et Pitres prouvant l'excitabilité de l'écorce, et les données anatomo-cliniques de l'épilepsie

(1) Anglade. Centres nerveux d'épileptique. *Soc. de neurol.* Séance du 17 avril 1902.

(2) Cristiani. La fine alterazioni del midollo e radici spinali e dei nervi periferici nello stato epilettico. *Arch. di Psych.* Torino, 1901, p. 62.

(3) Mirto. *Sulle lesioni delle fibre spinali nell'epilessia.* Pisani, Palermo, 1900, fasc. 3.

(4) Voyez Kazowsky. Zur Kenntniss der anatomischen Veränderungen im status epilepticus. *Centralbl. f. allgem. Path. und pathol. Anatomie*, 1897, n° 11 et Weber. Obductionsbefunde beim Tod in status epilepticus. *Wiener med. Wochenschr.*, 1899.

(5) Bevan Lewis. *A text. book of mental diseases*, 1889, p. 522.

(6) Hallager. *Loco citato.*

(7) Fr. Franck. *Leçons sur les fonctions motrices du cerveau et sur l'épilepsie cérébrale*, 1887.

Bravais-jacksonnienne ont fait adopter universellement la théorie corticale de la convulsion épileptique.

Certains auteurs (Roncoroni, Marinesco et Sérieux, etc.) allant plus loin, ont voulu expliquer les phénomènes intimes se passant dans les centres supérieurs, dans les neurones corticaux au moment de la convulsion épileptique, mais leurs explications sont encore bien vagues.

La seule chose certaine, c'est que, d'après les expériences des physiologistes, c'est l'écorce cérébrale qui est le point de départ, ou en tout cas l'intermédiaire obligé de la convulsion, dans la plupart des affections qui s'accompagnent de phénomènes épileptiques.

Diagnostic. — Le diagnostic est souvent fort difficile, les symptômes de l'épilepsie étant des plus nombreux et des plus variables. Quand on assiste à l'accès, on peut faire fond, quand ils se présentent, sur certains bons signes comme la dilatation et l'insensibilité des pupilles, les ecchymoses, les évacuations involontaires; mais il faut toujours être en garde contre la *simulation* possible de la part de l'enfant, quelquefois fort habile dans la contrefaçon (Sydenham; Roger et Blache). Le plus souvent, ce n'est que par le dire des parents ou des témoins que l'on est renseigné sur les accès ou sur certains phénomènes qui en sont la conséquence, l'épilepsie étant ignorée du jeune enfant et des parents eux-mêmes, qui viennent se plaindre, par exemple, que l'enfant urine au lit. C'est alors qu'il faut rechercher si l'enfant au réveil est hébété, avec la tête lourde, s'il a de fines ecchymoses sur la tête ou le cou (comme des piqûres de puce), des morsures à la langue, etc. Lorsque les parents assistent à l'accès, il faut faire préciser s'il y a pâleur de la face, cri, chute, stupeur consécutive, et encore sera-t-on embarrassé, même en assistant à l'accès, s'il est un peu incomplet ou anormal, car l'épilepsie peut être confondue avec d'autres affections, surtout l'*hystérie*. Il faut rechercher les stigmates qui peuvent d'ailleurs manquer; examiner l'aspect de l'enfant qui souvent est plus laid et plus mal conformé dans l'épilepsie (mais ce n'est qu'un indice sans grande valeur); enfin comparer les accès en se rappelant que ceux de l'hystérie sont plus mouvementés, plus bruyants avec larmes ou rires, attitudes passionnelles, etc., et ne s'accompagnent pas souvent de morsure de la langue, de miction involontaire, etc., et ne sont pas suivis de coma. Cela n'empêche pas qu'on aura parfois de la peine à distinguer les vertiges de l'une et l'autre affection, les fugues (J. Voisin) et aussi les accès psychiques. Même l'hystérique peut simuler l'état de mal épileptique[1]; il n'y a pas ordinairement de torpeur après les accès ni d'élévation de la température, et pourtant Barié a noté cette élévation jusqu'à 40°. Ce n'est alors qu'avec le temps et l'essai thérapeutique qu'on arrive à élucider le diagnostic.

Les accès incomplets peuvent être pris pour des *tics* ou pour la *chorée* commençante (Rilliet et Barthez); un peu d'attention et de patience lèveront les doutes. La *syncope* peut être confondue avec le petit mal, mais dans celui-ci le pouls est fort et vibrant. Quant aux accès psychiques, ils sont rares chez l'enfant; en l'absence de signes convulsifs en relation avec eux, il

(1) Ballet et Crespin. De l'attaque d'hystérie à forme d'épilepsie partielle. *Arch. de neurol.* t. VIII, pages 129 à 277.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.

sera très difficile de diagnostiquer cette épilepsie larvée et on pourrait la confondre avec les accès de *délire hallucinatoire*, de *dépression*, etc., que peuvent présenter les enfants, ainsi qu'avec les altérations intermittentes du caractère, les accès de colère indépendants de l'épilepsie. Un diagnostic certain ne peut être posé qu'à la suite de la constatation d'un symptôme réellement comitial, convulsion limitée, pâleur soudaine, miction involontaire, etc.

L'existence de l'épilepsie n'exclut d'ailleurs pas la coexistence de l'hystérie, de la chorée, des troubles mentaux : dans ces cas, le partage du domaine de chaque affection est fort délicat.

Il faut faire aussi le diagnostic de la *démence épileptique*, qui présente, du moins au début, des rémissions, des intervalles lucides plus longs et plus marqués que dans la démence précoce, la démence vésanique.

Une fois reconnue l'existence du symptôme épilepsie, reste à chercher l'affection à laquelle elle est liée, car c'est par élimination successive qu'on arrive à faire le diagnostic un peu négatif d'épilepsie essentielle, et qui ne peut être certain que lorsque l'accès se répète chroniquement; on devra donc rechercher les signes des affections qui peuvent s'accompagner de convulsions chez l'enfant et dont voici une rapide énumération : troubles digestifs, vers intestinaux, auto-intoxications, intoxications (nourrice alcoolique ou troublée par une émotion vive), infections, affections cérébrales, syphilis héréditaire, abcès, fractures, lésions de l'oreille[1], végétations adénoïdes[2], phimosis, etc.

Pronostic. — Le pronostic est toujours sombre. L'apparition de l'aura, alors qu'elle n'existait pas jusqu'alors, est généralement un signe d'amélioration, ainsi que nous l'avons constaté. L'accès en lui-même peut amener des accidents graves : chutes d'un lieu élevé, devant des voitures, dans le feu, fractures du crâne ou des membres, luxations, entorses, plaies diverses, rupture des sinus frontaux avec pneumatocèle consécutive (Claus et Van der Stricht). La mort peut être la conséquence de l'accès lui-même par rupture du cœur (le diaphragme et le foie peuvent se rompre aussi); par syncope, par asphyxie, causée par l'oreiller (le jeune patient ayant la bouche collée sur celui-ci), causée par des aliments, lorsque l'accès a lieu au moment du repas. Les accès en série sont les plus graves, car on peut toujours craindre la mort par état de mal. L'élévation de la température vers 40° est le plus souvent un indice très grave.

En mettant à part la terminaison fatale, les accès, surtout les vertiges répétés, ont une action des plus néfastes sur le développement de l'intelligence de l'enfant qui, souvent, perd à chaque accès ce qu'il avait appris, et qui, finalement, peut devenir idiot (idiotie acquise et démence). Aussi, chez un jeune enfant, le pronostic, même si les accès sont très peu nombreux, doit-il être très réservé, car on ne sait jamais si ces accès ne se produiront pas à des intervalles très rapprochés sous une influence impossible

(1) Taillade. Oreille et épilepsie. *Thèse de Lyon*, 1899-1900.
(2) Quesse. Épilepsie und adenoide Vegetationen. *Verhandlung. d. 18 Congr. für innere Med.* Wiesb., 1900, p. 621.

à prévoir. La puberté est un cap difficile à franchir à ce point de vue. Au point de vue de la curabilité les cas les plus graves sont ceux où l'affection débute avant 10 ans[1].

Le bromure de potassium a adouci un peu le pronostic, car il éloigne assez souvent les accès, s'il ne guérit pas. Pourtant l'épilepsie, où les vertiges et les accès psychiques prédominent, est rebelle généralement à son influence. La complication par l'idiotie congénitale est très grave. Très grave aussi est la démence épileptique, car, si dans quelques cas, elle peut s'arrêter à la suite de la diminution des accès avant d'être définitive, le plus souvent elle est progressive.

Le pronostic doit s'étendre aussi à la descendance ; comme il est absolument réservé, on fera bien d'avertir d'avance les parents que leur enfant, garçon ou fille, ne doit, sous aucun prétexte, être considéré comme un candidat éventuel au mariage.

Traitement. — Ce traitement est purement symptomatique.

1° Traitement de l'accès convulsif. — Il faut éloigner toutes les causes favorisantes, ce qui rentre dans le traitement général. Le changement de caractère qui s'observe souvent avant l'accès peut permettre de prendre les précautions nécessaires. Au début, quand il y a aura, on peut quelquefois arrêter l'extension de la convulsion par une forte excitation portée sur le membre siège de l'aura (constriction — ligature) ou sur une autre partie du corps (secouer le jeune patient, lui faire avaler un liquide chaud ou froid, etc.). Pendant l'accès, coucher l'enfant sur un matelas, ou, à défaut, par terre, sur le dos, enlever les vêtements afin qu'il n'étouffe pas, le maintenir afin qu'il ne se blesse pas, le surveiller afin que la langue n'obstrue pas le larynx, enfin le laisser reposer après l'accès, et une fois réveillé, le nourrir le plus substantiellement possible (Féré). En prévision des attaques nocturnes, le lit devra être bas et avoir des barrières latérales, l'oreiller être de crin (moins dangereux pour l'asphyxie) et on devra fréquemment surveiller l'enfant.

Cabitto[2] emploie, pour faire avorter l'accès, des bains d'air chaud ; même dans l'état de mal, il aurait obtenu des succès. Les accès incomplets, vertiges, etc., n'exigent généralement pas les mêmes mesures ; et on n'aurait pas le temps de les prendre. L'accès d'automatisme ambulatoire doit être suivi de très près.

2° Traitement de l'accès psychique. — Féré recommande les bains sinapisés ou les draps mouillés sinapisés. On devra surveiller étroitement l'enfant et le maintenir autant que possible au lit. Le maintien au lit dans tous les états d'excitation est un excellent procédé trop peu usité en France ; il en est de même des bains tièdes prolongés que l'un de nous emploie toujours avec l'alitement.

R. Fronda[3] a employé avec succès, ainsi que dans l'état de mal, de grands

(1) W. A. Turner. Recherches statistiques sur le pronostic et la curabilité de l'épilepsie, basées sur les résultats du traitement. *The Lancet*, 1903, 13 juin, p. 1650, d'après l'analyse de la *Presse méd.*, mercredi 12 août 1903, n° 64, p. 579.

(2) Cabitto. D'après la *Semaine méd.*, 1897, n° 2, p. VI.

(3) Fronda. D'après la *Semaine méd.*, 1896, n° 26, p. CII.

lavements répétés et chauds à 40°. On peut aussi tenter prudemment les hypnotiques, comme le chloral.

3° Traitement de l'état de mal. — On devra prendre la température à de fréquents intervalles, à cause des indications pronostiques qui découlent de sa connaissance exacte. Le jeune patient, maintenu au lit dans l'obscurité et le silence, même s'il est redevenu conscient dans l'intervalle des accès, devra avant tout être nourri, même à la sonde (Féré); on augmentera si on veut la dose de bromure, quoiqu'il n'ait pas le temps d'agir et l'on donnera de fréquents bains sinapisés ou même froids (J. Voisin); on pourra aussi donner un lavement purgatif. On pourrait aussi essayer des injections de sérum artificiel (M. de Fleury, J. Voisin) ou de sérum bromuré (A. Marie). Il faudrait enfin agir contre l'auto-intoxication par les moyens suivants :

4° Traitement de l'auto-intoxication. — Il s'adressera à l'état gastro-intestinal (purgatifs, vomitifs), que l'on administrera aussitôt que l'état saburral de la langue sera prononcé. Si, malgré la médication, l'amélioration ne se produit pas, il sera bon peut-être de tenter le lavage de l'estomac. Il faudra également favoriser l'élimination des poisons par le rein (diurétiques, lait en abondance, lactose, injections de sérum artificiel), et la peau (hydrothérapie, frictions).

5° Traitement antispasmodique. — On a employé une quantité énorme de médicaments divers dont on trouvera l'énumération dans Delasiauve, dans Roncoroni et dans Paolo Pini[1].

Les seuls vraiment utiles sont les bromures dont le plus anciennement employé est le bromure de potassium (Lecock, 1851; A. Voisin; Legrand du Saulle). Nous préférons le bromure de sodium comme moins toxique; il doit être administré par la bouche, le plus souvent au milieu des repas, à cause des troubles qu'il apporte à la digestion, ou en lavement. On doit, d'après les auteurs, pour essayer de produire un effet réel, le donner à dose quotidienne telle que le réflexe pharyngien soit supprimé. Gilles de la Tourette[2] reconnaît si la dose de bromure est atteinte, à l'état de la pupille qui est alors en dilatation permanente, accompagnée d'une réaction paresseuse à la lumière et à l'accommodation. D'autres auteurs savent donner une dose *suffisante* pour juguler les accès. Tout cela est illusoire. Ce n'est pas le bromure seul qui agit; c'est tout l'ensemble du traitement et *à la longue*. On peut soit le donner chaque jour à la même dose, ce que nous préférons, comme plus simple, soit à dose croissante (Charcot), soit à doses massives, comme les Anglais, tous les 2, 3 ou 4 jours. Les doses quotidiennes pour les enfants sont de 2 à 3 grammes; à partir de 10 ans, on peut presque donner les doses de l'adulte, mais il y a intérêt à conserver de petites doses de bromure (M. de Fleury)[3] et nous partageons absolument cette opinion.

Une fois que le traitement bromuré est commencé, il ne faut l'interrompre sous aucun prétexte, sauf en cas de bromisme aigu (qui ne se

(1) Paolo Pini. *L'epilessia*, 1901.

(2) Gilles de la Tourette. La dose suffisante de bromure et le signe de la pupille dans le traitement de l'épilepsie. *Semaine méd.*, 1900, p. 331.

(3) M. de Fleury. La médication bromurée dans l'épilepsie. *Bull. gén. de thérap.*, 1900, p. 544.

présente jamais avec de petites doses) ou de maladie aiguë grave ; *le bromure est un aliment pour l'épileptique* (A. Voisin); il faut le continuer même lorsqu'il y a amélioration, même lorsqu'il y a guérison, sans cela le patient « se rattrape », comme le disait familièrement Legrand du Saulle, il « liquide son arriéré » et peut mourir en quelques heures en état de mal. Le bromure a réellement une action utile ; s'il ne guérit pas, il espace les accès encore assez souvent.

Frigerio, dans les états de mal, a donné sans aucun accident des injections hypodermiques de bromure de potassium de 20 à 50 centigrammes pour 1 gramme d'eau.

Quelquefois on peut employer d'autres bromures qui donnent de bons résultats, soit seuls, soit associés (bromures de sodium, de strontium, de lithium, de camphre, de calcium, d'ammonium, de zinc, d'or, etc.). Certains auteurs ont associé au bromure des médicaments divers, l'opium (cure de Flechsig), l'adonis vernalis (cure de Bechterew). Enfin il nous faut signaler la cure métatrophique (par le lait) de Richet et Toulouse, et la diète hypochlorurée[1], qui nous a donné de bons résultats dans quelques cas.

Bromisme. — L'administration prolongée du bromure à fortes doses risque de donner lieu à une intoxication aiguë ou chronique.

Le *bromisme aigu* est caractérisé par une sorte d'ivresse avec excitation, irritabilité extrême; la langue est rouge, il y a de l'inappétence et de la céphalalgie; ou bien c'est un coma profond rapidement installé avec ralentissement du pouls et de la respiration et mort. Dans ce cas, suspendre immédiatement le bromure et administrer sans perte de temps des purgatifs drastiques ou des lavements purgatifs.

Le *bromisme chronique* est marqué par la pâleur de la face et l'expression d'hébétude très accentuée; le jeune patient maigrit, s'affaiblit, devient somnolent, la langue se sèche, la soif est vive, de la diarrhée survient, puis les sens s'émoussent, la mémoire et l'intelligence baissent, avec embarras de la parole. Si on ne suspend pas la médication, le coma s'installe avec de la fièvre, de la bronchite, des accès de toux comme dans la coqueluche (Nothnagel et Rosbach) et une pneumonie adynamique annoncée par une forte hyperthermie emporte le patient. Il faut agir comme dans l'intoxication aiguë. D'autres fois c'est la cachexie bromique qui marche assez rapidement, avec amaigrissement et débilitation générale, contre laquelle Féré recommande les toniques, le fer, la quinine, l'hydrothérapie. Même quand le bromure ne donne pas lieu à des phénomènes aussi graves, il ne va pas sans inconvénients : embarras de la digestion, haleine fétide et surtout éruptions cutanées, souvent considérables, sous forme d'acné disséminée surtout au front, à la partie supérieure du dos, etc.

On préviendra ces inconvénients par une propreté rigoureuse de la peau, par l'antisepsie buccale, mais surtout par l'hygiène alimentaire et en ne donnant pas de fortes doses de bromure. Le bromure de sodium risque moins d'ailleurs d'amener ces troubles.

(1) Consulter à ce sujet Paolo Pini. *L'epilessia.* Milano, Ulrico Hœpli, 1902. — L. Cappelletti e A. d'Orsea. Ulteriori ricerche sulla dieta ipoclorurata. Foligno, 1903, R. Stab. F. Campitelli.

[P. CHASLIN et L. ROUSSEAU.]

6° Traitement général. — *a*) *Physique.* — Il est extrêmement important et c'est grâce à l'hygiène que l'on pourra éviter au malade nombre d'accidents.

« L'épileptique est un être éminemment excitable et impulsif. Il faut que par la direction que l'on va donner à l'enfant atteint de cette terrible maladie, on lui évite des excitations funestes. On parviendra à ce résultat en surveillant son éducation, son instruction, son alimentation et son habitation. » (J. Voisin[1]).

L'enfant devra vivre au grand air, à la campagne; on le lèvera de bonne heure et on lui fera accomplir un travail manuel et varié ne nécessitant pas une grande dépense musculaire; il s'abstiendra des exercices violents ou dangereux à cause des accès (sports, natation, escrime, équitation), mais devra faire une gymnastique *prudente* et *modérée*. La balnéation et l'hydrothérapie doivent être prescrites au malade, mais ces procédés, sous peine d'être nuisibles, devront être employés d'une façon rationnelle. La douche doit être en éventail, brisée, d'une durée de 15 à 20 secondes et l'on évitera de mouiller la tête.

L'alimentation doit être également très surveillée. « Le centre de gravité dans le traitement de l'épilepsie, dit Kovalesky[2], doit être non sur des médicaments, mais sur la nutrition, sans quoi chaque cure restera inefficace. » La nourriture doit être légère, substantielle, facile à digérer. Le lait et les légumes sont à recommander avant tout. Les viandes noires ou faisandées, les sauces épicées, le *vin* et l'*alcool, sous toutes ses formes, seront sévèrement proscrits.* On veillera aussi à ce que les garçons vicieux ne puissent *fumer*.

b) *Traitement moral.* — On soustraira l'enfant à un travail intellectuel excessif, même quand il est intelligent, mais on lui fera donner cependant une instruction suffisante pour empêcher l'oisiveté et lui préparer un moyen de gagner sa vie ou de se rendre utile à ses semblables, malgré sa triste affection. On fera donc bien de déconseiller les examens et les concours pour l'enfant des classes aisées, et pour l'enfant pauvre on tâchera que son instruction soit réellement pratique et proportionnée à ses facultés.

On devra prévoir le choix d'une carrière ou d'un métier *où il soit toléré*, et de préférence les professions que l'on peut exercer à domicile ou les professions agricoles, horticoles, dans lesquelles avec quelques précautions (éviter les insolations) on peut mener la vie plus hygiénique des champs.

L'instruction de l'épileptique fille s'inspirera des mêmes principes : fuir l'oisiveté, mais en même temps l'abus du piano, des arts dits d'agrément, et préparer l'enfant à jouer quand même un petit rôle dans la société, si l'intensité de l'affection le rend possible.

Mais on devra insister sur l'éducation; l'enfant épileptique, exposé par son affection même ou par son tempérament spécial à des susceptibilités

(1) J. Voisin. *Loco citato*, p. 511.
(2) Kovalesky. *Épilepsie, traitement, assistance et médecine légale*, 1901.

pathologiques, à la colère par accès, voire à une aberration des sentiments moraux, doit être soumis à une discipline stricte, mais très bienveillante; le rôle de l'éducation est énorme, surtout aux approches de la puberté où les passions peuvent se développer violemment. On devra absolument tâcher, ce qui est loin d'être facile dans les cas extrêmes, de former le caractère de ce jeune patient; sa condition ultérieure dans la vie et sa situation dépendent de cette éducation.

7° Assistance des jeunes épileptiques. — Les règles précédentes s'appliquent surtout aux enfants soignés dans leur famille : on n'admet pas les jeunes épileptiques dans les écoles où ils sont un objet d'effroi pour les autres enfants. Pour les parents pauvres, le soin d'un enfant épileptique est une lourde charge; ils sont obligés de le placer dans des asiles, ce qui arrive aussi pour l'enfant des riches quand il est dangereux ou absolument incorrigible. A Paris, on est obligé de placer les épileptiques comme aliénés avec un certificat, à moins qu'ils ne soient placés comme épileptiques simples, ce qui entraîne des longueurs pour leur admission. Les asiles devraient être réservés aux épileptiques dangereux, dits aliénés, déments ou idiots. Pour les autres, étant donné que la plus grande partie des épileptiques peut vivre en liberté, on devrait fonder des colonies agricoles, comme en Allemagne et en Amérique[1], où ces enfants pourraient apprendre à se rendre utiles, et d'où ils passeraient au besoin dans des colonies agricoles pour adultes, s'ils n'étaient pas assez améliorés ou éduqués pour vivre dans la société.

Médecine légale. — Un enfant épileptique peut commettre un crime, mettre le feu, etc., et si les conséquences pénales sont différentes de celles qui se produiraient pour un adulte, le médecin peut néanmoins être consulté sur la question de savoir si l'enfant est malade ou non, et c'est d'ailleurs la seule question à laquelle, en tant que médecin, il doive se croire autorisé à répondre. Pour l'épileptique, on demandera en outre dans certains cas où le magistrat sait déjà que l'affection existe, si l'acte a été commis dans un accès ou dans l'intervalle des accès : on a beaucoup discuté à propos de l'épileptique adulte sur cette question et celle de la responsabilité. Pour nous, le médecin n'a jamais à répondre qu'à une question de diagnostic; c'est souvent déjà assez délicat. De même que dans les certificats, dans son expertise, il ne doit *affirmer* que ce qu'il a constaté *lui-même*, car il faut se rappeler que la médecine, et surtout la médecine mentale, est un art où l'habileté de l'expert joue un grand rôle dans l'appréciation de l'état pathologique : par conséquent on devra toujours rédiger son rapport ou son certificat de façon *prudente* et absolument consciencieuse en donnant franchement son appréciation pour ce qu'elle vaut. On ne peut d'ailleurs demander autre chose au médecin.

(1) Frederick Paterson. Colonies for epileptics. *Bull. of the American Academy of medicine*, octobre 1896, p. 603. — Kovalesky. *Loco citato*. En France, en dehors des asiles des quartiers d'hospice et de la maison spéciale annexée à l'asile de Blois, il n'y a, croyons-nous, jusqu'à présent que quelques maisons religieuses catholiques, dont celles de la Toppe (par Tain, Drôme) et celle, protestante, fondée par le pasteur John Bost à Laforce (Dordogne), qui reçoivent exclusivement des épileptiques (Voyez G. Verret. L'assistance des épileptiques, l'hospice Desaignes à Blois. *Thèse de Paris*, 1902).

XVI

SPASME NUTANT

PAR LE Dr JOHN THOMSON
Médecin de l'Hôpital royal des Enfants-Malades d'Edimburgh.

Synonymes : Spasmus nutans (Henoch), tic de Salaam (Comby), Head-shaking (Gee), Head-nodding et Head-jerking (Hadden), gyrospasme de la tête (Peterson).

Définition. — C'est une névrose fonctionnelle de coordination avec une marche clinique courte et bien définie, qui affecte des enfants au-dessous de deux ans. Elle consiste en inclinaisons de la tête involontaires, en mouvements de secousse ou de rotation de la tête ordinairement accompagnés d'une forme très spéciale de nystagmus oculaire et quelquefois d'autres symptômes.

Historique. — Les traits cliniques de ces cas furent d'abord décrits par Ebert (1850) et Henoch (1851). Dans ses *Leçons sur les maladies de l'enfance* (1881) Henoch en donne une excellente description et met en évidence la différence existant entre cet état morbide — spasmus nutans, comme il l'appelle — et une maladie bien plus grave — eclampsia nutans ou convulsions de Salaam — avec laquelle il a une analogie superficielle. Cette dernière affection, qui fut décrite tout d'abord par Newnham et Willshire, est très généralement regardée comme étant de même nature que les états épileptiques et est associée à une lésion cérébrale grave; la première est certainement une névrose fonctionnelle banale, une sorte de tic, qui toujours se termine par la guérison. Bien que plusieurs auteurs plus récents aient décrit les deux maladies comme si leurs différences étaient purement des différences de degré et non fondamentales, le terme spasme nutant sera appliqué dans cet article uniquement à ce dernier trouble. Depuis le travail d'Henoch il y en a beaucoup de bonnes descriptions. Probablement les plus complètes et les meilleures sont celles de W. B. Hadden (1890) et R. W. Raudnitz (1897).

Description clinique. — Les symptômes cardinaux de la maladie sont au nombre de deux : secousses rythmiques, mouvements d'inclinaison ou de rotation de la tête et nystagmus oculaire. Ces deux symptômes coexistent généralement en même temps; l'un des deux cependant peut débuter quelques semaines avant l'autre. Il y a aussi quelques cas où il y a seulement les mouvements de la tête, et d'autres où on ne trouve que le nystagmus caractéristique. Peut-être dans ces cas l'autre symptôme a été si léger ou si fugitif qu'il a pu être méconnu. Les autres symptômes, moins constants, sont le strabisme, le clignement constant des yeux, une position spéciale de

la tête quand le malade regarde un objet quelconque, et des accès de fixité du regard.

Mouvements de la tête. — Les mouvements de la tête sont tout à fait involontaires et ils peuvent consister en une simple inclinaison en avant (analogue à un signe d'assentiment), en un mouvement de latéralité (comme un signe de négation), ou en un mouvement irrégulier de rotation, dans lequel le menton décrit un segment de cercle plus ou moins grand. Il y a souvent un mouvement de rotation dans les cas où prédominent la secousse latérale et le mouvement d'inclinaison de la tête. Le caractère des mouvements peut changer de temps en temps dans un même cas.

Les mouvements de la tête sont de faible envergure et assez rapides; ils varient d'environ 50 à environ 100 par minute. Ils peuvent ne se produire qu'accidentellement ou être présents continuellement pendant les heures de veilles de l'enfant. Ils sont notablement aggravés par les émotions et la fixation des yeux. Ils diminuent dans l'assoupissement et cessent dans le sommeil. Quand la fermeture des yeux est artificiellement produite par l'application d'un bandeau, les mouvements de la tête cessent (Caillé, Raudnitz). Ils cessent aussi quand l'enfant est couché.

Nystagmus. — Le nystagmus peut s'établir en même temps que les mouvements de la tête, ou il peut les précéder ou les suivre. Comme eux il peut être très constant ou seulement visible accidentellement et dans certaines conditions. Il est particulièrement intéressant parce qu'il diffère par plusieurs caractères importants du nystagmus qu'on rencontre dans les autres conditions. Quelquefois, il est vrai, ce nystagmus particulier se voit chez de jeunes enfants qui n'ont pas de mouvements d'inclinaison de la tête, mais il est certain en pratique que ces cas sont de vraies formes frustes du spasmus nutans.

Le sens du nystagmus peut être horizontal, vertical, ou rotatoire. Souvent il y a combinaison de ces divers mouvements, les mouvements horizontaux ou verticaux étant irréguliers et rotatoires. Le degré du mouvement dans les deux yeux est très généralement différent, et il est tout à fait fréquent de voir le nystagmus seulement dans un œil. Non seulement la direction du nystagmus peut varier à différents moments pour un même cas, mais quelquefois elle diffère dans les deux yeux en même temps (par exemple horizontal dans un œil et vertical ou rotatoire dans l'autre). La direction du nystagmus n'a que des relations minimes ou inconstantes avec celle des mouvements de la tête. Les mouvements des yeux sont très rapides, d'ordinaire de 4 à 6 à la seconde (Risien Russell), et leur excursion est très étroite.

Quand le nystagmus est horizontal et bilatéral, il présente souvent une particularité unique. Au lieu d'être conjugué comme le nystagmus horizontal ordinaire, dans lequel les axes antéro-postérieurs de l'œil restent parallèles, il est nettement convergent, les points centraux des cornées exécutant alternativement un mouvement de rapprochement et de divergence l'un par rapport à l'autre. Quelle est la proportion des cas de nystagmus convergent? La chose est incertaine, car jusqu'ici il a été fait

peu d'attention à cette question. Dans beaucoup de cas les mouvements sont si rapides et ont une si faible excursion qu'il est tout à fait impossible de déterminer à la simple vue s'ils sont conjugués ou convergents. Dans quelques cas cependant le fait est très facile à observer. Sur les 15 cas de nystagmus horizontal bilatéral vus par l'auteur, les mouvements étaient certainement convergents dans 6, tandis que dans les 9 autres cas le caractère des mouvements ne pouvait pas être déterminé. Dans aucun de ces cas il n'y avait de nystagmus nettement conjugué. Si des recherches ultérieures prouvent que le nystagmus double horizontal dans ces cas n'est jamais du type conjugué ordinaire, c'est là ce à quoi on devait s'attendre si on considère les autres symptômes auxquels il est associé. Le nystagmus conjugué est un trouble des mouvements involontaires d'écartement des yeux qui existent à partir de la naissance. Le nystagmus convergent d'autre part est une névrose de coordination qui affecte les mouvements volontaires de convergence que l'enfant n'acquiert qu'après une longue pratique. Le nystagmus rotatoire dans ces cas a aussi un caractère particulier. Le mouvement ne consiste pas comme dans les cas ordinaires en une simple rotation du globe oculaire autour de l'axe antéro-postérieur, la partie centrale de la cornée restant pratiquement à la même situation, mais bien en une sorte de circumduction pendant laquelle le point central de la cornée décrit une sphère irrégulière. Quand le nystagmus est vertical, il est quelquefois accompagné de mouvements correspondants de la paupière supérieure.

Les mouvements oculaires peuvent être plus ou moins continus ou ils peuvent ne survenir qu'accidentellement avec des intervalles. Quelquefois ils se produisent seulement quand l'enfant regarde dans un sens donné. Ils sont généralement exagérés par la fixation active ou passive de la tête et par les émotions.

Autres symptômes. — Dans un petit nombre de cas il se produit pendant l'accès un strabisme convergent permanent. Plus souvent on note une tendance passagère au strabisme qui disparaît avec les autres symptômes.

Quoique généralement on ne trouve rien d'anormal dans les pupilles, il y a accidentellement un clignement manifeste. Je l'ai noté 5 fois sur 46 cas.

Les malades ont souvent un artifice particulier pour maintenir leur tête d'un côté et regarder en dehors du coin de l'œil, ou bien ils tiennent la tête en arrière quand ils regardent un objet, comme fait un enfant atteint de ptosis double. La raison de ce fait est obscure.

Quelquefois on constate que l'enfant a de courts accès récidivants de fixité du regard qui devient vague. Ces accès ont été considérés par Hadden et d'autres comme de même nature que le petit mal, mais dans aucun de ces cas observés par l'auteur l'enfant n'a paru perdre en même temps connaissance.

Il semble qu'il y ait toute raison d'admettre que la vue reste normale et on n'a pas trouvé de lésion de l'œil.

L'intelligence est tout à fait normale dans la plupart des cas, et les petits malades sont souvent particulièrement vifs et gais. Dans quelques cas

cependant (3 fois sur 46 cas) j'ai vu la maladie chez des enfants dont l'intelligence se montra plus tard manifestement au-dessous de la moyenne. Il était à noter que dans deux de ces cas l'histoire ordinaire d'insuffisance de lumière dans l'habitation faisait défaut.

Les malades sont cependant d'ordinaire des enfants chétifs, très souvent rachitiques, et ordinairement dans des conditions hygiéniques peu satisfaisantes.

Marche et durée. — Les symptômes, qui généralement débutent au milieu de l'hiver, durent rarement moins de six semaines, et ils persistent souvent de 3 à 6 mois, ou même plus; rarement cependant ils durent plus d'un an (jamais beaucoup plus). Le nystagmus ou le mouvement d'inclinaison de la tête peut durer longtemps après la cessation des autres symptômes. L'intensité des symptômes varie un peu d'un jour à l'autre. Après la guérison, dans un petit nombre de cas la récidive survient et, quand elle se produit, elle semble toujours arriver dans les mois d'hiver qui suivent. La maladie n'a pas de tendance à récidiver à un âge plus avancé. Beaucoup de ces enfants ont été suivis pendant 8 à 10 ans ou plus et ont grandi tout à fait normalement à tous égards.

Étiologie. — Dans l'étiologie du spasmus nutans, comme dans celle de la chorée avec laquelle il présente beaucoup d'analogies, il entre divers facteurs. Nous avons à les examiner un à un.

Age. — On a décrit des cas où le début a été précoce, à un mois (Schönberg), six semaines (Gee), et d'autres qui ont débuté seulement dans la seconde année de la vie. Mais dans plus des trois quarts des cas publiés les malades avaient de 4 à 12 mois quand débutèrent les symptômes. Le début se fait donc à une époque de la vie de l'enfant où il est occupé à se perfectionner dans la difficile manœuvre de lever la tête, de la tourner, d'exécuter des mouvements de convergence des yeux et d'adapter son accommodation. Le fait que la période d'évolution de ces mouvements est le moment où le spasmus nutans s'installe d'ordinaire est très important, comme l'a montré Hadden.

Sexe. — Les filles sont plus souvent atteintes que les garçons (85 filles pour 54 garçons).

Prédisposition aux maladies nerveuses. — On n'a pas démontré qu'il y ait une prédisposition constante à d'autres formes de névropathies chez les malades ou dans leurs familles. On a relaté cependant au moins 4 cas où deux enfants d'une même famille ont été atteints (Henoch, Hadden, Thomson).

État mental. — Comme il a été déjà dit, l'intelligence est généralement normale. J'ai cependant vu trois fois la maladie survenir dans des cas de mongolisme et deux fois chez des enfants en apparence normaux, mais qui se sont montrés plus tard nettement arriérés.

Irritation réflexe (dentition, etc.). — Quoique la dentition difficile ne puisse pas être regardée comme une cause nécessaire ou importante, l'irritabilité nerveuse qu'elle entraîne n'est pas probablement sans avoir une influence dans quelques cas.

Maladies débilitantes. — Les symptômes s'établissent très souvent pendant l'état de faiblesse qui suit quelques maladies graves, telles que bronchite ou broncho-pneumonie.

Éclairage défectueux des maisons. — C'est là une cause très importante, sinon essentielle. Comme l'a le premier montré Raudnitz, les malades ont presque toujours vécu dans des pièces sombres, dans des rues étroites, et ont rarement été exposés à la lumière du soleil. Une autre preuve frappante de l'importance de l'éclairage défectueux dans l'étiologie de ces cas réside dans le fait que la grande majorité de ces cas débute dans les mois sombres de l'année. Sur 95 cas (46 cas personnels et 49 puisés dans la littérature médicale) dans lesquels était notée l'époque à laquelle furent d'abord constatés les symptômes, on trouve, au point de vue des mois, les résultats suivants :

Juillet	Août	Septembre	Octobre	Novembre	Décembre	Janvier	Février	Mars	Avril	Mai	Juin
—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
0	2	4	7	6	21	57	10	9	1	1	0

Dans tous les cas publiés où, après une période de santé, survint une rechute (Raudnitz, Hadden), celle-ci s'est faite au mois de janvier. Le Dr Alex. Buchan, secrétaire de la Société météorologique écossaise, m'a fourni gracieusement le tableau suivant du nombre moyen d'heures ensoleillées pour chaque mois de l'année à Edimburgh :

Juillet	Août	Septembre	Octobre	Novembre	Décembre	Janvier	Février	Mars	Avril	Mai	Juin
—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
158	145	104	85	49	24	54	57	98	129	165	157

Par là on voit que décembre et janvier sont de beaucoup les mois les plus sombres en Écosse et probablement aussi ailleurs. Un fait qui a aussi une signification est que la maladie est très rare dans les familles de gens aisés et chez les enfants vivant à la campagne.

Traumatismes de la tête. — Dans un grand nombre de cas il y a des antécédents de chute sur la tête. L'accident n'est d'ordinaire pas grave et probablement agit par la frayeur qu'il occasionne.

Rachitis. — Selon Henoch, Hadden et Raudnitz, le rachitis est très fréquent chez ces malades.

Selon Kassowitz, Schönberg et Hochsinger, il est constant. Sur 46 cas je l'ai trouvé certainement dans 44. Il est généralement cependant d'un degré léger.

Pour nous résumer, nous pouvons dire qu'il y a quatre principaux facteurs étiologiques :

1° L'âge, auquel la coordination de la tête et des yeux est normalement très incomplète et par conséquent facilement troublée;

2° La présence du rachitis, dont on sait l'influence prédisposante aux maladies nerveuses;

3° Le manque de lumière, qui tend naturellement à troubler tous les mouvements coordonnés tels que ceux de la tête et des yeux, lesquels dépendent beaucoup de la vue;

4° La présence d'autres causes d'affaiblissement du système nerveux, telles que faiblesse causée par la convalescence, irritabilité d'une dentition pénible et shock qui accompagne un traumatisme sur la tête.

Anatomie pathologique. — Nous n'avons pas de démonstration nécropsique d'une lésion organique, et la nature banale et passagère des symptômes est en faveur de l'idée qu'ils sont dus à un trouble purement fonctionnel.

Diagnostic. — La nature du cas est en général facilement déterminée si l'on prend en considération les points suivants :

a) L'époque du début des symptômes et leur durée. Ils n'existent jamais à partir de la naissance et ne durent jamais pendant des années;

b) La présence ou l'absence de nystagmus. Il est bien plus fréquent dans cette forme de mouvement convulsif de la tête que dans toute autre;

c) Les caractères exacts du nystagmus, lorsqu'il en existe. Ces caractères ne se rencontrent, comme il a été dit, dans aucune autre affection;

d) L'absence de tout indice de trouble mental ou de toute maladie organique pouvant expliquer ces symptômes.

Il y a trois groupes de cas qu'on peut confondre avec le vrai spasme nutant.

A) L'INCLINAISON VERTICALE DE LA TÊTE QUI ACCOMPAGNE CERTAINES FORMES DE GRANDE MALADIE CRANIENNE. — Il y en a plusieurs types.

1) *Eclampsia nutans ou convulsions de Salaam*; c'est le cas relaté plus haut, décrit par Newnham et Willshire. Cette affection est rare, et les malades sont en général plus âgés. Des signes nets de trouble mental s'établissent de bonne heure et le nystagmus existe rarement. Le malade meurt jeune ou devient imbécile et épileptique;

2) Cas d'*idiotie épileptique*, qui présentent souvent dans la première enfance des attaques de petit mal qui causent de brusques mouvements de flexion de la tête et des épaules. Chez ces enfants le trouble mental est très manifeste; il y a de la perte de connaissance pendant les attaques et il n'y a pas de nystagmus;

3) Dans quelques cas d'*hydrocéphalie chronique*, il y a une notable inclinaison verticale de la tête ou des secousses latérales. Les malades sont généralement bien plus âgés et leur maladie est manifeste;

4) Dans certaines formes de *diplégie congénitale*, par exemple ataxie cérébelleuse congénitale (Batten), il y a à la fois des mouvements de la tête et du nystagmus. Chez ces enfants les mouvements datent de la naissance; il y a des signes de participation des membres et le nystagmus n'a aucun des caractères spéciaux décrits plus haut.

B) HYSTÉRIE. — Quelquefois, mais rarement, on voit de jeunes bébés qui ont acquis l'habitude d'incliner et secouer la tête avec ou sans mouvement correspondant du corps et il se peut qu'ils répètent continuellement ces mouvements. Ces cas sont essentiellement différents du spasmus nutans. Les mouvements sont volontaires et sont exécutés de propos délibéré parce qu'ils font plaisir à l'enfant; au lieu de s'accentuer ils cessent quand l'attention de l'enfant est attirée ailleurs. Les mouvements sont plus lents et ne sont jamais accompagnés de nystagmus.

C) Toxémies. — Dans quelques cas d'empoisonnement septicémique les mouvements de la tête sont très analogues à ceux du spasmus nutans. Les enfants sont d'ordinaire plus âgés et l'absence de nystagmus caractéristique, la fièvre, le délire et les autres symptômes montrent d'emblée la nature de ces cas.

Pronostic. — Il est très favorable. Même sans traitement les symptômes disparaissent en quelques semaines ou quelques mois. Dans de rares cas il peut rester du strabisme, mais on n'a pas vu d'autres troubles.

Traitement. — Les sédatifs, tels que l'antipyrine, peuvent notablement diminuer l'étendue des mouvements, mais ils n'ont pas grande importance dans le traitement. La chose principale est de fournir à l'enfant en abondance un air pur et la lumière solaire. S'il y a du rachitis on mettra l'enfant le plus tôt possible à un régime antirachitique et on lui donnera de l'huile de foie de morue et du phosphore.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Abt. *Journ. of the Amer. med. Assoc.*, vol. XXXIV, n° 5, 1900. — Aldrich. *Amer. Journ. of med. sciences*, Feb. 1899, p. 158. — Ausch. *Archiv f. Kinderheilk.*, XXVIII, 1900, s. 161. — Caillé. *Arch. of Pediat.*, VII, March 1890, p. 171. — Comby. *Traité des mal. de l'enfance*, Paris, 1902, p. 820. — Dickson. *Lancet*, 5th oct., 1895, p. 845. — Ebert. *Charité-Annalen*, 1850, Bd I, s. 753-764. — Esbner. *Arch. of Pediat.*, Aug. 1901. — Fridman (Eschouv). *Inaug. Diss.*, Berlin, 1894. — Ger. *St. Bart. Hosp. Rep.*, vol. XXII, 1886, p. 96. — Hadden (W. B.). *Lancet*, June 14, 21 et 28, 1890. — *St. Thomas Hosp. Rep.*, vol. XX, 1890. — Henoch (Romberg et). *Klin. Wahrnehmungen u. Beobachtungen*, Berlin, 1851, s. 57. — Henoch. *Vorlesungen ueber Kinderkrankheiten*, 10te Aug. 1899, s. 179. — Hochsinger. *Verhandl. der Gesellschaft f. Kinderheilk.* 1897, XIV, s. 238. Wiesbaden, 1898. — Jacquet. *Thèse de Paris*, 1903. — Jopson, *Arch. of Pediat.*, Ap. 1901, p. 285. — Kassowitz. *Vorlesungen über Kinderkrankh. im Alter der Zahnung*, s. 165. Vienna, 1892. — Lange. *Verhandl. der Gesellschaft f. Kinderheilk.*, 1897, XIV, s. 231. — Mackenzie (Stephen). *Lancet*, May 1, 1886. — Miller. *Arch. of Pediat.*, Aug. 1900, p. 561. — Mills. *Starr's Amer. Textbook of Diseases of Children*. 2d edit., 1898, p. 712. — Newnham. *Brit. Record of Obstetric Med.*, March 1849. — Norrie (Gordon). *Lancet*. 13 th Dec. 1890, p. 1264. — Peterson. *Med. News*, vol. LVI, oct. 1st 1892, p. 574. — Potter. *Med. Soc. Trans. Lond.*, vol. XXV, 1902, p. 341. — Raudnitz (R. W.). *Jahrb. f. Kinderheilk.*, Bd XLV, 1897, s. 144. — Rotch (T. M.). *Arch. of Pediat.*, VII, March 1890, p. 175. — Russell (Risien). *Allbutt's Syst. of Med.*, vol. VII, 1899, p. 903. — Schönberg. *Norsk. Magaz. for Lægevidenskaben*, 1891, s. 467. — Spicer (Holmes). *Brit. med. Journ.*, May 4, 1901. — Stamm. *Archiv f. Kinderheilk.*, Bd XXXII, s. 259. — Thomson (John). *Prof. A. Jacobi's Festschrift*, May 1900, et *Scot. Med. et Surg. Journ.*, July 1900. — *Brit. med. Journ.*, 30th March 1901. — Willshire. *Lancet*. 1850, I, p. 485.

XVII

LES PSYCHOSES DE L'ENFANCE

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

On entend par psychoses des troubles d'origine cérébrale, passagers, intermittents, durables ou permanents, sans lésions appréciables, se traduisant par des perversions de l'intelligence, de la mémoire, du jugement, de la volonté, des sentiments, de la parole avec répercussions possibles sur la motilité, la sensibilité, la nutrition générale. Ces névroses du cerveau ou *psychonévroses* (Dubois), que nous décrirons dans leurs principales expressions cliniques (*folie, neurasthénie, excitation cérébrale, tics*, etc.), ont sans doute de nombreux points de contact avec d'autres névroses bien définies (*hystérie, épilepsie, chorée, terreurs nocturnes, convulsions*, etc.), ou avec des lésions encéphaliques (*scléroses cérébrales, hydrocéphalie, idiotie*, etc.), qui se trouvent décrites ailleurs, dans le même ouvrage. Mais elles méritent une étude distincte, à cause de leur individualité clinique et de leur complexité symptomatique.

Avant d'en aborder l'histoire individuelle, nous examinerons, dans un court aperçu, leurs points communs, leur parenté originelle, l'hérédité qui les régit toutes, leur évolution, leur pronostic, leur thérapeutique générale.

Étiologie. — L'hérédité neuro-pathologique domine entièrement la genèse des psychoses infantiles. Toutes, si diverses qu'en soient les expressions cliniques (vésanie, neurasthénie, nervosité, irritabilité cérébrale, tics, etc.), ont la même origine et dérivent de la même tare nerveuse. Tous les enfants qui en sont atteints, parfois dès le berceau, souvent dans la seconde enfance ou l'adolescence, sont issus de parents marqués d'une tare nerveuse plus ou moins profonde.

L'hérédité peut être similaire ou dissemblable; mais elle se retrouve toujours pour qui sait la chercher. Elle peut être unilatérale ou bilatérale.

Elle est le plus souvent directe, mais elle semble pouvoir sauter parfois une génération.

Tantôt c'est une maladie cérébrale bien caractérisée qu'on découvre chez le père ou chez la mère, ou une névrose à type bien défini (folie dans ses diverses formes, hystérie, épilepsie, etc.), tantôt c'est une intoxication (alcoolisme, saturnisme, morphinomanie). Tantôt une maladie infectieuse transmissible (syphilis). Ailleurs les parents sont qualifiés simplement de nerveux, de détraqués, de bizarres, d'emportés, d'émotifs, etc. Ou bien c'est la tare neuro-arthritique qui apparaît nettement et qui s'est traduite chez les ascendants par la migraine, la goutte, l'asthme, l'obésité, les névralgies intenses et paroxystiques.

Pour envisager l'hérédité d'une manière exacte et fructueuse, il faut la comprendre largement sans s'arrêter aux particularités, aux nuances symptomatiques.

La consanguinité a été incriminée dans l'étiologie des névroses comme des lésions du système nerveux. Or, cette consanguinité ne compte pas, quand les générateurs sont bien portants. Elle ne peut pas, par elle-même, créer la tare nerveuse et la transmettre à la descendance. Mais elle peut mettre en relief et renforcer cette tare nerveuse quand elle existe chez l'un ou l'autre, à plus forte raison chez les deux conjoints. Au demeurant les psychoses infantiles ont peu à compter avec la consanguinité.

Peut-être ont-elles plus de relations étiologiques avec la faiblesse, la débilité des parents, qu'elle soit créée par l'âge (père ou mère trop jeunes, ou trop vieux), par les maladies chroniques ou aiguës (phtisie, fièvre typhoïde); par les intoxications (alcool, plomb, mercure); par les chagrins et émotions fortes; par le surmenage physique et cérébral, tout cela pouvant agir sur les générateurs avant, pendant ou après la conception. La conception dans l'état d'ivresse doit être signalée comme une cause possible de psychose infantile.

Comme on le voit, ce problème de l'hérédité est très vaste et mériterait une étude approfondie.

Toutes ses modalités expliquent la prédisposition névropathique de l'enfant. Mais la psychose pourra rester latente tant qu'une cause provocatrice ne sera pas intervenue pour la mettre en évidence. Un état vésanique, par exemple, ne se montrera qu'à l'occasion d'une fièvre typhoïde, d'une pneumonie, d'un rhumatisme, d'une chorée, etc.

Ailleurs, c'est un choc nerveux, une frayeur vive qui déterminent l'explosion de la psychose. Ici, c'est le traumatisme (*psycho-névroses traumatiques*), là, l'intoxication (alcoolisme surtout). Dans quelques cas c'est l'imitation qui paraît jouer un rôle capital, comme on le voit pour certains tics.

Dans certaines formes de psychoses (neurasthénie) la cause pourra être le travail cérébral, la claustration, la privation d'air et d'exercices physiques, la sédentarité scolaire.

Les causes occasionnelles sont des plus variées et nous aurions de la peine à les énumérer toutes. Mais, quelles qu'elles soient, elles n'agissent pas avec efficacité sans le concours de la prédisposition héréditaire.

Symptômes et évolution. — Les psychoses de l'enfance peuvent rester latentes pendant une période plus ou moins longue qui se chiffre par des années. Tel neurasthénique de la puberté aura pu avoir une première enfance calme et tranquille, sans incidents nerveux appréciables. Tel autre, devenu plus tard vésanique, maniaque, mélancolique, dément, aphasique à l'occasion d'une fièvre typhoïde, pourra avoir été jusque-là assez bien équilibré au point de vue mental.

Cependant, à qui sait voir et comprendre, les psychoses se révèlent sous une forme atténuée dès les premières années et même les premiers mois de la vie. On peut, dès le berceau, apprécier l'état nerveux de l'enfant. Il manifeste son excitabilité cérébrale par des cris et une agitation insolites, par de l'insomnie, par des réveils en sursaut et des cris aigus sans aucune provoca-

tion. Plus tard il se mettra dans une violente colère à la moindre contrariété, au moindre retard apporté à la satisfaction de ses appétits ou de ses caprices.

Quelques-uns, à l'occasion de ces colères peu ou pas justifiées, deviennent rouges, cyanosés, et vont même jusqu'à l'apnée et la perte de connaissance. Quelques-uns ont des accès très nets de spasme de la glotte. D'autres ont de la tétanie ou plus souvent des convulsions généralisées. On trouvera, à l'origine des psychoses de la deuxième enfance, des manifestations nerveuses diverses de la première : insomnie, agitation, cris, spasme de la glotte, convulsions, etc.

Puis, à mesure que l'enfant grandit, son caractère devient plus irritable, son impressionnabilité plus grande; il éprouve, au moindre choc physique ou mental, une secousse exagérée qui se traduit par du tremblement, de la pâleur, parfois un état demi-syncopal. Il manifeste sa joie par des mouvements désordonnés, il ne reste jamais en place, incapable de fixer son attention et de diriger ses organes.

Enfin, la psychose se dessine avec ses caractères propres : excitation cérébrale avec son agitation perpétuelle; neurasthénie avec ses sensations pénibles, son hypochondrie, ses phobies; vésanie sous la forme délirante, mélancolique ou aphasique; tic avec ses secousses musculaires, ses grimaces, etc.

Une fois constituée, la névrose persiste pendant des semaines, des mois ou des années, suivant les cas. L'excitation cérébrale dure toujours très longtemps, parfois pendant toute la période infantile, se transformant plus tard en une autre névrose (chorée, hystérie, etc.). La neurasthénie commence plus tard et appartient aux quelques années qui avoisinent la puberté. Les tics appartiennent à la seconde enfance et à l'adolescence. La folie et les vésanies temporaires ou durables de même.

Pronostic. — Le pronostic des psychoses est moins grave dans l'enfance qu'à l'âge adulte. En effet, elles n'ont pas eu le temps de pousser des racines très profondes et offrent plus de prise à la thérapeutique. Elles se rencontrent sur un terrain jeune, non dénaturé ni épuisé par les maladies chroniques et les intoxications; elles sont dès lors plus pures, plus simples, plus dénuées de complications. La guérison peut donc être espérée dans tous les cas. Mais cependant, il faut bien savoir que, si telle ou telle manifestation nerveuse pourra disparaître sous les efforts d'une bonne thérapeutique, elle est sujette à retours et à transformations. Vous avez guéri l'excitation cérébrale, la neurasthénie, etc., vous retrouverez plus tard l'hystérie, la chorée, l'épilepsie, etc. Ce sont là des éventualités qu'il ne faut pas perdre de vue.

Suivant les hasards de l'existence, suivant l'hygiène cérébrale ou physique des jeunes sujets, suivant leur genre de vie, le pronostic pourra varier beaucoup; bon dans certains cas, mauvais dans d'autres, etc.

Traitement. — Le traitement des psychoses de l'enfance emprunte peu à la pharmacie, beaucoup à l'hygiène. Il faut tout d'abord prescrire un isolement relatif ou absolu suivant les cas. Si l'on ne peut et si le cas n'exige pas l'éloignement du milieu familial, on recommandera le calme le plus complet

hommes de valeur; les autres, d'une mentalité inférieure, restent dans la vésanie ou en cotoient les frontières.

Il y a donc de grandes variétés dans la psychose infantile dont nous parlons.

Pronostic. — Le pronostic est commandé par l'état des facultés intellectuelles et la perfectibilité de l'enfant. Quand il est intelligent, on doit espérer beaucoup, car il suffit de combattre l'agitation, de calmer la surexcitation cérébrale pour amener la guérison de la psychose. Quand il est arriéré, imbécile, ou idiot, on aura beau calmer son agitation, les fonctions cérébrales resteront inférieures à la normale et l'avenir sera sombre.

Dans les cas légers et de moyenne intensité, le pronostic doit être considéré comme assez favorable. Avec des soins appropriés, une bonne hygiène, l'enfant arrive peu à peu à se calmer, et il devient à la longue un sujet normal. J'ai vu guérir ainsi un assez bon nombre de petits excités après 2, 3 ou 4 années de soins. Il est vrai que la diathèse persistait toujours et qu'un examen attentif révélait le fond nerveux, mais les manifestations avaient disparu et la guérison était vraisemblablement acquise.

Dans les cas plus intenses, on voit l'excitation cérébrale se transformer avec l'âge, et tel qui, pendant sa première enfance était un simple agité, devient plus tard un hystérique, un neurasthénique, un mélancolique, etc. Cela dépend de l'intensité de la maladie, et des conditions d'existence qui seront faites aux malades. C'est ainsi que la guérison est souvent subordonnée aux circonstances de la vie, c'est-à-dire bien souvent à des conditions indépendantes de la volonté des malades ou de leurs proches.

Quelques-uns de ces malades se livrent plus tard à l'onanisme, ont des pertes séminales involontaires, de l'incontinence d'urine nocturne ou diurne.

Enfin, on doit se demander si cette catégorie d'enfants n'est pas plus exposée que d'autres aux inflammations du cerveau et de ses enveloppes (méningites, encéphalites, scléroses cérébrales, etc.).

Diagnostic. — Le diagnostic de l'irritabilité cérébrale est facile; ces cris, cette agitation, cette insomnie, ce mouvement perpétuel, traduisent clairement l'excitation du cerveau. Il suffit de regarder un instant ces malades pour les reconnaître et les classer.

Ils n'ont ni incoordination des mouvements, ni tremblements, ni secousses rythmiques et on éliminera sans peine la *chorée*, l'*hémichorée*, l'*athétose*, la *sclérose en plaques*, les *tics*, etc. L'absence de localisation, la diffusion des mouvements montrent qu'il s'agit d'un simple trouble fonctionnel et qu'il n'y a aucune lésion appréciable des centres nerveux. Après avoir reconnu l'excitation cérébrale, on doit aller un peu plus loin en s'efforçant de doser l'intelligence du sujet et les autres tares nerveuses qu'il peut présenter. Cela importe pour le pronostic éloigné.

Traitement. — Les enfants excités doivent être soumis à l'hygiène générale des psychoses infantiles. On interdira l'usage des boissons alcooliques, du thé, du café, des aliments trop épicés, des viandes fortes. Régime principalement sinon exclusivement hydro-lacto-végétarien. Vie au grand air, à

la campagne si possible. Pas de jeux en commun avec d'autres enfants, pas d'école.

Usage habituel des bains émollients et sédatifs (tilleul). Éviter les bains salés, les bains de mer, l'air de la mer, quand l'excitabilité est très forte. Conseiller les douches ou affusions froides courtes le matin au réveil. Mais le drap mouillé appliqué pendant 20 minutes, 1 demi-heure, 1 heure suivant l'âge, est le meilleur sédatif à employer dans l'excitation cérébrale. Il peut être répété deux fois par jour dans les cas graves.

II. — VÉSANIES

La *folie*, ou *vésanie*, est constituée par des perversions intellectuelles profondes, tantôt passagères, tantôt durables.

Étiologie. — Autant l'idiotie est commune, autant est rare la folie proprement dite chez les enfants. Les asiles d'idiots sont pleins d'enfants, les asiles d'aliénés n'en contiennent qu'un tout petit nombre. L'aliénation mentale est exceptionnelle dans la première enfance. Elle ne commence à apparaître que dans la seconde et aux approches de la puberté. Chez les filles, l'établissement de la menstruation marque parfois le début de la psychose. On peut observer alors des délires aigus plus ou moins systématisés, la manie, l'hypochondrie, les hallucinations, les impulsions suicides ou homicides, etc.

On trouve dans le livre du Dr P. Moreau (de Tours) : *De la folie chez les enfants*, Paris, 1888, d'assez nombreux exemples de vésanies infantiles, empruntés à diverses sources. Esquirol a soigné 3 maniaques de 8 ans, 9 ans (garçons), 14 ans (fille) et 1 mélancolique de 11 ans. Joseph Frank a vu un maniaque de 2 ans et 1 de 10 ans. En 1839, Aubanel et Thore ont compté, à Bicêtre, 8 cas de manie et 1 cas de mélancolie chez des sujets entre 8 et 18 ans. On a constaté de bonne heure la monomanie suicide ou homicide. De même les hallucinations de la vue et de l'ouïe, que j'ai notées chez des fillettes de 8 et 10 ans. Quelle que soit leur forme, ces états vésaniques ne se rencontrent pas indifféremment chez des sujets quelconques. Ils n'atteignent que les enfants marqués d'une tare héréditaire. L'enfant n'acquiert pas la folie, il en hérite. Quand on remonte dans ses antécédents héréditaires, on trouve, du côté paternel ou du côté maternel, parfois des deux côtés, des manifestations nerveuses plus ou moins graves : chorée, hystérie, épilepsie, folie, goutte, diabète, alcoolisme, etc. Similaire ou dissemblable, l'hérédité est toujours présente; rien ne se fait sans elle.

Dans les antécédents personnels de l'enfant, on trouvera souvent l'excitation cérébrale, les convulsions, la chorée, les tics, les phobies nocturnes, la jalousie, etc. Les causes occasionnelles de la folie sont multiples; il faut citer les émotions morales vives, le surmenage cérébral, la frayeur, les traumatismes et mauvais traitements, l'onanisme, l'intoxication alcoolique, le coup de chaleur, etc. Ces causes n'agissent que chez les enfants prédisposés par l'hérédité.

Il en est de même des causes pathologiques, en particulier des maladies infectieuses aiguës qui peuvent troubler gravement les fonctions du cerveau.

La *fièvre typhoïde* mérite la première place dans l'étiologie des vésanies infantiles. J'ai vu un garçon de 5 ans qui, dans la convalescence de l'infection éberthienne, a présenté un état vésanique avec tristesse, inconscience, pendant plusieurs semaines. J'ai observé d'autres enfants plus âgés (filles ou garçons) avec des délires plus ou moins violents de parole ou d'action, des états de démence, un mutisme prolongé (aphasie typhoïdique), survenant tantôt à la période aiguë, tantôt à la fin de la fièvre typhoïde. Tous ces enfants ont guéri de leur vésanie en 15 jours, 3 semaines, 4 semaines.

La fièvre typhoïde n'est pas la seule maladie qui puisse causer, chez les enfants, des troubles psychiques à forme de vésanie temporaire. Les autres maladies infectieuses ont cette faculté (fièvres éruptives, pneumonie, rhumatisme, etc.). Dans le cours d'un rhumatisme aigu, compliqué ou non d'endocardite, l'enfant peut avoir du délire et des hallucinations, des symptômes méningitiques. Le *rhumatisme cérébral* est d'ailleurs fort rare dans l'enfance. Picot (*Thèse de Paris*, 1872) en a réuni cependant 13 observations se rapportant aux formes délirantes et méningitiques. Tantôt la réaction cérébrale se manifeste par un simple délire, tantôt le délire est suivi de coma mortel. La température est très élevée (41°,2 chez un garçon de 10 ans). Antécédents cérébraux personnels ou héréditaires créant la prédisposition.

Des cas de vésanie temporaire (agitation, délire, perte de la mémoire, colère avec tendance à battre les personnes, à briser les objets, etc.), ont été observés par Bouchut (enfants de 6 et 10 ans), Ménière fils (enfant de 5 ans), à la suite d'otites suppurées. En pareil cas la guérison de l'otite amène la guérison de la folie. Voir, à ce sujet, l'intéressant mémoire du Dr J. Troubert : Influence de la cure des otites suppurées sur certaines affections mentales concomitantes (*Annales des maladies de l'oreille, du larynx*, etc., mai 1904). Les intoxications accidentelles par les médicaments ou par les poisons (atropine, belladone, plomb, etc.), les intoxications morbides (urémie) ont aussi le pouvoir de provoquer diverses psychoses. On peut voir alors éclater des délires, systématisés ou non, des états de manie aiguë, avec mutisme ou aphasie transitoire, qui doivent faire penser à l'examen des urines.

Mais ces états vésaniques, provoqués par les maladies infectieuses ou les intoxications graves, ont pour caractéristique leur durée courte et leur curabilité. Tous les enfants atteints dans ces conditions, que j'ai vus, ont guéri plus ou moins rapidement.

Symptômes. — Les formes de la folie infantile sont variables. Je ne parlerai pas de la paralysie générale décrite ailleurs. Je me contenterai de mentionner les *impulsions* qui portent l'enfant aux actes de violence. Dans la seconde enfance, le *suicide* n'est pas très rare, et reconnaît parfois des causes occasionnelles futiles : réprimande, déception, etc. L'*homicide* n'est pas mieux justifié : on a vu des enfants de 4, 5, 10 ans, tuer froidement et avec une parfaite inconscience leurs frères, sœurs ou petits camarades. Chez certains jeunes sujets, le meurtre est en quelque sorte instinctif. D'autres sont incendiaires et mettent le feu aux maisons d'habitation, aux meules de

paille, etc. (*pyromanie*). En cherchant bien dans les antécédents héréditaires de ces jeunes fous criminels, on trouve toujours l'hérédité neuro-pathologique.

Les *hallucinations*, assez communes, sont presque toujours terrifiantes; l'enfant voit des bêtes féroces, des hommes armés qui le menacent. Outre la vue, les hallucinations peuvent atteindre l'ouïe, l'odorat, le goût, le toucher.

Ces hallucinations terrifiantes, avec ou sans délire, peuvent s'observer au cours des maladies aiguës infectieuses. L'enfant, âgé de 3 ans, dont j'ai présenté l'observation à la *Soc. méd. des hôpitaux* (20 novembre 1896), était entré à l'hôpital au 8e jour d'une fièvre typhoïde accompagnée de délire. Défervescence complète le 17e jour. A partir de ce moment, agitation insolite, délire, cris. L'enfant veut sortir de son lit, on est obligé de l'attacher. Il a le regard effaré et ne reconnaît pas ses parents. Il semble voir des animaux qui l'effrayent et qu'il cherche à fuir. Au bout de quelques semaines, il était guéri. Depuis que T.-F. Weisse a signalé l'*aphasie transitoire* de la fièvre typhoïde, de nombreux auteurs ont observé cette forme de psychose. J'ai vu, pour ma part, plusieurs enfants qui, pendant tout le cours de la fièvre typhoïde, étaient absolument *muets*, ne répondant que par signes aux questions les plus pressantes. Puis ils recouvraient tout à coup la parole au moment de la convalescence. D'autres poussent des cris inarticulés et ont l'apparence de véritables idiots ou déments.

L'aphasie peut d'ailleurs s'observer en dehors de la fièvre typhoïde, dans les autres maladies infectieuses; elle peut être congénitale; elle peut être symptomatique d'une lésion encéphalique (embolie, hémorragie, méningite, sclérose cérébrale, etc.). Elle présente les mêmes variétés chez l'enfant que chez l'adulte.

Sous le nom de *Temporary insanity following typhoïd fever*, le Dr Samuel Adams (*Arch. of Ped.*, nov. 1896) a décrit des accidents analogues chez des enfants de 7 ans (2), 9 ans, 12 ans. Le Dr Crandall a vu une fillette atteinte, dans les mêmes circonstances, d'hallucinations terrifiantes. Ces auteurs croient que l'inanition relative à laquelle sont condamnés les petits typhoïdiques expliquerait ces vésanies temporaires. Dans les cas assez nombreux qui me sont personnels et qui ont été rapportés par mon élève, le Dr Dieuzaide, dans sa thèse (Paris, 17 juin 1903) sur les *Troubles intellectuels transitoires de la fièvre typhoïde chez les enfants*, je n'ai pas noté l'influence de l'inanition, et je crois plutôt qu'il s'agit d'une intoxication éberthienne des centres nerveux chez des enfants prédisposés.

Dans la chorée, on observe parfois des accidents vésaniques graves, que Marcé avait décrits sous le nom de *folie choréique*. Un bel exemple de cette forme a été rapporté par Régis (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 20 juillet 1890) : collégien de 14 ans, sans antécédents héréditaires notables, pris de chorée avec hallucinations, puis 3 mois après de folie lypémaniaque, délire triste, mutisme, tendance au suicide. Les mouvements choréiques ont mis 5 mois à disparaître, la folie a persisté 4 mois.

Les *délires systématisés* ne sont pas aussi fréquents dans l'enfance que plus tard. Cependant on a observé parfois la *manie raisonnante* et la *lypé-*

manie. Chez l'enfant, comme chez l'adulte, la manie est constituée par un délire général avec loquacité, incohérence, surexcitation, mouvements incessants (Delasiauve). Les malades, dit Moreau, crient, courent, rient, chantent, brisent, déchirent, se déshabillent, et tout cela sans but, sans discernement. Les forces musculaires sont doublées, et l'on est stupéfait de voir de jeunes enfants franchir des obstacles, soulever des fardeaux pesants avec une facilité extraordinaire. La sensibilité est émoussée : les coups et blessures, la chaleur et le froid ne sont pas perçus. Au bout de quelques jours, l'enfant se calme, présente des intervalles lucides de plus en plus longs, des accès de fureur de plus en plus rares, et le délire disparaît complètement.

Parfois on observe la manie à *forme extatique*, les hallucinations étant en rapport avec les extases.

Quelle que soit sa forme et son degré, la *manie aiguë* est curable dans un délai assez court, mais il faut craindre les rechutes. Après l'accès, l'enfant reste excitable, impressionnable, versatile ; il doit être surveillé de près.

Après le *délire aigu* ou manie aiguë, on peut observer, chez les enfants, l'*hypochondrie*, le *délire de persécution*, d'ailleurs assez rare, la *mélancolie* ou *lypémanie* pouvant conduire au suicide, la *stupeur* avec mutisme que nous avons rencontrée souvent dans la fièvre typhoïde, la *folie à double forme* et enfin les *fugues*. Dans cette dernière forme, on voit les enfants quitter leur domicile pour s'en aller au loin sans but et sans raison.

J'ai vu une fillette de 7 ans atteinte de mélancolie avec idées de mort, tristesse, rêves effrayants, etc. Cette enfant, normalement développée, intelligente, de souche neuro-arthritique (mère migraineuse et névralgique, père goutteux), présentait, depuis un an, des crises de larmes avec idées noires. Elle se croyait malade et parlait sans cesse de sa mort. La nuit elle avait des visions effrayantes. Cependant on pouvait la distraire pendant le jour : quand elle avait des camarades de son âge, elle jouait avec entrain sans penser à son hypocondrie. J'ai prescrit le drap mouillé tous les jours pendant une demi-heure. J'ai conseillé un régime végétarien, car l'enfant abusait de la viande, et l'isolement pour éloigner l'influence du milieu familial que je jugeais fâcheuse. Grâce à ce traitement, la guérison a été obtenue au bout de quelques mois. Chez une autre fille plus âgée (13 ans 1/2), réglée depuis peu, j'ai noté aussi la mélancolie, les idées noires, la pensée de la mort et du suicide ; cet état psychique engendré par l'hérédité (père alcoolique et nerveux, mère nerveuse, deux frères enfermés en bas âge pour un délire vésanique), s'est grandement amélioré par le séjour à l'hôpital, c'est-à-dire par l'isolement du milieu familial.

Dans certains cas, la mélancolie est compliquée du délire de *jalousie* à l'égard de frères, de sœurs, de parents qui déplaisent. On a cité des exemples probants de cette forme vésanique chez des enfants très jeunes.

Tel le cas de Régis (*Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux*, 1904) chez une fillette de 28 mois, jusque-là bien portante et d'esprit sain. La mère ayant fait une absence pour accoucher, quand l'enfant la vit revenir avec le nouveau-né, elle eut un accès de jalousie avec état syncopal. Elle refuse de manger, sa maigreur devient effrayante ; elle essaie de résister au sommeil

pour surveiller sa petite sœur pendant la nuit. Pendant le jour elle n'est heureuse que sur les genoux de sa mère. Dès que celle-ci veut s'en séparer, elle crie et cherche à frapper sa petite sœur. M. Régis crut d'abord à une méningite ou à du méningisme. Le remède a été dans l'éloignement de la petite sœur confiée à une voisine.

Comme antécédents héréditaires, on trouvait l'alcoolisme chez le père, qui était également fort jaloux.

Une jeune fille soignée à 15 ans pour un tremblement hystérique que j'ai guéri par la suggestion, avait eu à 3 ans une crise de jalousie très prolongée et très grave. Mécontente de voir sa sœur aller aux bains de mer sans elle, elle refuse de manger pendant 4 mois et tombe dans un amaigrissement profond. Père alcoolique.

Pronostic. — Quel est l'avenir des enfants vésaniques? Sans doute la vésanie temporaire de la fièvre typhoïde, le délire aigu ou manie curable, ont un pronostic favorable. Ces manifestations guérissent assez vite avec un traitement approprié. Mais les rechutes sont à craindre, sous une forme ou sous une autre. Le pronostic éloigné est moins bon que le pronostic immédiat et nous devons craindre pour plus tard l'évolution vers une psychose chronique et incurable.

Dans l'appréciation de ce pronostic, on tiendra compte des antécédents héréditaires, des stigmates de dégénérescence dont l'enfant pourra être porteur : déviation faciale, asymétrie crânienne, strabisme, bégaiement et tics, dentition vicieuse, déformation du palais et des oreilles, anomalies génitales, etc.

S'il n'y a ni hérédité, ni stigmates, le pronostic est favorable; s'il y a une hérédité chargée, on craindra les rechutes et le passage à l'état chronique.

Diagnostic. — Le diagnostic de la folie chez l'enfant repose à la fois sur les symptômes délirants présentés par le malade et sur les circonstances qui les ont précédés ou accompagnés.

L'*idiotie* se distingue par le facies spécial des sujets, leur stupidité, leur inertie, l'ancienneté de leurs manifestations, etc.

Le *délire* des maladies aiguës, de la fièvre typhoïde, de la pneumonie, de la scarlatine, etc., coïncide avec une fièvre vive et des symptômes spéciaux qui permettent de rapporter, à l'hyperthermie ou à la toxi-infection aiguë les accidents psychiques présentés par les malades.

Quand ce délire survient à la fin de la maladie, pendant la convalescence, il peut représenter la vésanie temporaire dont nous avons parlé plus haut.

Le délire de l'*alcoolisme* s'accompagne de tremblement des extrémités et de la langue; il faut y penser toujours et pousser l'interrogatoire dans cette direction.

Le délire de la *méningite* et des lésions cérébrales se distinguera des délires vésaniques par la présence de la fièvre et des autres manifestations (raideurs, contractures, paralysies oculaires, etc.) qui accompagnent les méningites, encéphalites, etc.

Traitement. — Dans toutes les formes de vésanie infantile, il faut pré-

coniser l'isolement, interdire les visites, éloigner les proches, faire le calme le plus complet autour de l'enfant.

En présence du délire aigu, de la manie aiguë, on prescrira des bains tièdes prolongés (une à plusieurs heures) et quotidiens, avec affusions froides sur la tête. User fréquemment des purgatifs salins (2 fois par semaine). Faire dormir avec le chloral et le bromure de potassium de préférence à l'opium, à la jusquiame, à la belladone. Ne pas donner de digitale. Delasiauve conseillait aussi la quinine en lavements et la glace sur la tête.

On fera un large emploi de l'hydrothérapie dans toutes les formes de vésanie : douches, affusions froides, drap mouillé. On recommandera la vie au grand air, les exercices, la gymnastique, etc.

III. — NEURASTHÉNIE

La neurasthénie, ou épuisement nerveux, avec inaptitude au travail, découragement, tristesse, langueur de toutes les fonctions, se rencontre parfois chez l'enfant pendant la scolarité et au moment des examens ouvrant l'accès aux grandes écoles.

Étiologie. — L'hérédité domine l'histoire de la neurasthénie, comme des autres psychoses. Tous les enfants ou adolescents neurasthéniques que j'ai rencontrés étaient de souche neuro-arthritique. Le père, la mère, parfois les deux, étaient des nerveux, des migraineux, des goutteux, des obèses, des diabétiques, etc.

L'hérédité neuro-pathologique ou arthritique crée le terrain, la prédisposition. Quant aux causes occasionnelles et efficientes, il faut les chercher dans le régime alimentaire souvent trop azoté, dans l'abus de la viande, dans la mauvaise hygiène des collèges : aliments mal préparés, insuffisants, indigestes, repas consommés avec précipitation ; sédentarité trop grande, encombrement, privation d'air et de lumière, excès de chaleur dans les salles d'études ou de classes, etc.

A cela on peut ajouter, dans quelques cas, l'excès de travail intellectuel, le surmenage cérébral dont on a peut-être trop parlé, mais qui existe réellement. Aux approches de la puberté, au moment de la grande poussée de croissance des adolescents, on peut voir tout à coup les jeunes gens secouer leur paresse coutumière et faire un effort tardif pour rattraper les camarades qui ont été toujours studieux et réguliers dans leur travail. Alors le cerveau, trop tendu, peut se refuser à ce qu'on lui demande et la neurasthénie apparaît.

Quand on étudie les antécédents personnels de ces jeunes neurasthéniques, on voit que, bien avant l'apparition de cette psychose, ils avaient présenté d'autres troubles névropathiques (excitation cérébrale, tics, chorée, incontinence d'urine, etc.). Quelques-uns deviennent neurasthéniques par dépit, par jalousie, par contrariété d'amour-propre, en voyant des camarades du même âge ou moins âgés les dépasser et prendre une place qu'ils auraient pu occuper.

Symptômes. — La neurasthénie juvénile se manifeste très diversement

suivant les cas. En général, il y a des maux de tête, une *céphalalgie* plus ou moins tenace, continue, intermittente, revenant parfois sous forme d'accès très courts et très aigus. Cette céphalalgie préoccupe beaucoup l'entourage; on craint une affection cérébrale, une méningite. Tantôt c'est une douleur frontale qui se révèle surtout quand l'enfant veut lire, écrire, s'appliquer à un travail quelconque. Tantôt c'est une crise soudaine qui arrête l'enfant au milieu de ses jeux, et qui se dissipe aussitôt pour revenir à l'improviste, après un intervalle de calme absolu ou relatif. Tantôt c'est une douleur en casque, une sensibilité obtuse qui coiffe toute la tête et empêche le travail. En même temps, il peut y avoir des vertiges, des obnubilations de la vue, des mouches volantes.

On a décrit, sous le nom de *céphalalgie de croissance*, la plupart de ces états migrainoïdes des neurasthéniques. Un des bons caractères de cette céphalalgie, c'est qu'elle se révèle ou s'exagère par le travail intellectuel. C'est un symptôme assez pénible et assez tenace pour obliger à interrompre les études. Après la céphalalgie, il faut citer l'*insomnie*. Les neurasthéniques dorment mal, ont le sommeil retardé, agité, interrompu par des rêvasseries ou par des cauchemars. Plusieurs sont craintifs, timorés, phobiques; on ne peut leur adresser la parole sans qu'ils soient affectés de tremblement, parfois de palpitations. J'en ai vu qui, au moment de mon examen, avaient des battements cardiaques tumultueux, précipités; je comptais à ce moment 120, 130, 140 pulsations à la minute. Puis, à la fin de la consultation, je ne trouvais plus que 100, 90 ou 80.

La suggestion et le traitement psychique agissent merveilleusement bien dans ces palpitations nerveuses.

A côté de la *tachycardie* des neurasthéniques, je dois signaler la *polypnée* et les troubles respiratoires émotifs. J'ai vu deux fillettes de 10 et 12 ans présenter ainsi une dyspnée purement nerveuse (50 et 60 respirations par minute), avec cyanose des lèvres, sans que l'auscultation révélât la moindre lésion cardiaque ou pulmonaire. En quelques jours, par le repos au lit, par la suggestion surtout, j'ai pu aisément triompher de cette névrose respiratoire.

M. Dubois a pu également guérir, par la *psychothérapie pure*, plusieurs cas de *dyspnée nerveuse* chez les hystéro-neurasthéniques. Il en est de même de la toux et de l'aphonie nerveuses.

La plupart de ces neurasthéniques manifestent un profond découragement; ils se sentent incapables de suivre leurs études et ils en sont très affectés. Ils sont sans force physique et sans énergie morale. Ils ne peuvent se livrer à aucune occupation suivie. La crise nerveuse qu'ils subissent les réduit à une incapacité presque absolue. Cependant aucun délire, aucun stigmate nerveux appréciable; les enfants raisonnent bien, comprennent tout ce qu'on leur dit et suivent avec docilité et empressement les conseils qu'on leur donne. Mais ils manquent de confiance en eux-mêmes, ils ont l'esprit de doute et l'on ne peut rien obtenir avant d'avoir triomphé de leur asthénie nerveuse. Les fonctions *digestives* sont languissantes. Quelques neurasthéniques, il est vrai, ont conservé l'appétit et digèrent assez bien.

Mais beaucoup sont dyspeptiques, ont des digestions lentes et pénibles, des borborygmes, de la dilatation de l'estomac, de la constipation. Plusieurs ont des poussées d'acné à la face et sur le thorax. L'exploration de l'abdomen montre souvent du clapotage gastrique et un foie augmenté de volume. Les uns conservent de l'embonpoint; d'autres maigrissent et ont mauvaise mine. Quelques-uns se livrent à l'onanisme; on note parfois aussi des pertes séminales involontaires, du priapisme. Cet état peut se prolonger pendant des mois et des années avec des rémissions et des rechutes. Souvent il faut plusieurs années pour obtenir une guérison complète et définitive.

Pronostic. — Le pronostic est sérieux en ce sens que la neurasthénie interrompt les études et compromet souvent l'avenir des jeunes sujets. Dans les formes graves, il ne faut pas compter sur un travail sérieux pendant un an, deux ans, trois ans. Cela oblige parfois à renoncer à certaines professions auxquelles les enfants étaient destinés. Cependant la maladie guérit à la longue et la vie n'est pas exposée. Mais il faut des soins assidus et un traitement prolongé.

Enfin, les crises de neurasthénie marquent l'enfant d'une tare pour l'avenir. Guérie sous sa forme actuelle, la psychose pourra se réveiller plus tard sous une forme analogue ou dissemblable. La neurasthénie pourra récidiver à l'âge adulte ou faire place à une psychose plus grave.

Diagnostic. — On aura à distinguer la neurasthénie proprement dite de la *folie*, qui en diffère notablement. Quelque atteint que soit l'enfant, il a le raisonnement sain, il ne délire pas. Il n'est pas plus *hystérique* que vésanique; on ne trouve chez lui aucun stigmate, il n'a pas de crises hystériformes. Les troubles de la *croissance* sont caractérisés par une faiblesse insolite, des douleurs musculaires ou osseuses, des céphalées, des palpitations qui rappellent assez bien la neurasthénie. On peut même admettre que la neurasthénie dérive parfois d'une croissance rapide et laborieuse. Ce qui caractérise cette dernière, c'est la poussée de croissance et les douleurs spontanées ou provoquées au niveau des épiphyses. On devra les rechercher. Enfin il faut se mettre en garde contre la *simulation*.

Traitement. — Quelque pénible que soit le sacrifice à imposer aux parents, il faut demander la suppression des études scolaires. L'enfant doit être mis au repos physique et cérébral. Le système nerveux est affaibli et épuisé, il faut lui épargner tout travail qui accroîtrait fatalement sa faiblesse. Il ne faut pas essayer au début de faire diversion par les exercices violents, par les voyages et les grands déplacements. Ce qui convient le mieux, c'est la vie au grand air, à la campagne, dans un isolement relatif, dans le calme le plus complet.

En même temps, on tonifie les nerfs par l'hydrothérapie : bains salés, affusions froides ou drap mouillé quotidien. Les frictions stimulantes avec le baume de Fioravanti ou le liniment de Rosen sont également à conseiller. Alimentation de convalescent : panades, œufs, laitages, purées de légumes, fruits cuits, viandes blanches.

Peu à peu, les forces revenant, on conseillera la marche, l'équitation, la bicyclette après la promenade en voiture. Pour compléter la cure, une

saison au bord de la mer ou à la montagne, ou à Bagnères de Bigorre.

Ne pas oublier la psychothérapie, dont le médecin devra toujours user largement à l'égard de ce genre de névrosés : leur déclarer que la maladie est curable, faire l'éducation de leur volonté, de leur raison, en montrant de la sympathie, de la bonté, du tact.

IV. — TICS

Le tic est une névrose *psycho-motrice* qui se manifeste par des mouvements convulsifs, *habituels et conscients*, d'un ou plusieurs muscles du corps. Ces contractions involontaires, reproduisant d'une façon intempestive quelque geste réflexe ou automatique de la vie ordinaire (G. Guinon), peuvent affecter la face, le cou, les épaules, les membres, etc.

Étiologie. — Les tics sont très fréquents chez les jeunes sujets, surtout après trois ans, dans la seconde enfance et l'adolescence; ils ont été étudiés récemment avec beaucoup de soin et traités avec succès par MM. Brissaud, H. Meige et E. Feindel[1]. Ces auteurs ont insisté avec raison sur l'hérédité. Les tiqueurs engendrent des tiqueurs. Si le tic n'est pas transmis directement, la prédisposition neuro-pathologique l'est toujours, et cela suffit.

On remarque que les enfants ayant des tics sont de souche neuro-arthritique, que plusieurs ont eu déjà d'autres manifestations nerveuses (convulsions, excitation cérébrale, incontinence d'urine, pollakiurie nerveuse, etc.). Plus tard, le tic pourra faire place à l'hystérie, à une vésanie, etc. Il a donc des liens étroits avec les autres manifestations de la diathèse nerveuse, qu'il peut précéder, suivre ou remplacer.

La prédisposition héréditaire une fois admise, les causes occasionnelles qui peuvent intervenir sont assez nombreuses. Si le sexe n'a pas d'influence, il faut en reconnaître une à la puberté qui donne souvent le signal des tics ou de leur recrudescence. Les maladies infectieuses, le traumatisme, l'imitation, peuvent aussi jouer le rôle d'agents provocateurs.

M. Tissié (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 9 et 16 juillet 1899) a vu un enfant de 8 ans qui avait pris de sa mère un tic oculaire en l'exagérant. Un frère plus jeune imita les tics de la mère et du frère aîné. M. Tissié ayant guéri le jeune tiqueur, la mère et le frère guérirent par imitation.

Charcot appelait *échokinésie* cette tendance à imiter les gestes que d'autres appellent *mimicisme* ou plus simplement *névrose d'imitation*. Ce sont surtout les grimaces de la face qui sont ainsi reproduites par imitation.

Parmi les autres causes qui peuvent influer sur la production des tics, il faut mentionner le *surmenage cérébral* (préparation des examens), les chagrins et *émotions morales* pénibles. D'autre part on voit souvent l'*oisiveté* aggraver les tics, alors que les occupations, la distraction, les atténuent.

Symptômes. — Les tics peuvent occuper les yeux, les lèvres, la tête, le cou, les membres, etc. On distingue des *contractions cloniques* plus ou

[1] H. Meige et E. Feindel. *Les tics et leur traitement*. 1 vol., Paris. 1902, Masson et Cie, éditeurs.

moins brusques avec périodes de repos plus ou moins longues et des *tics toniques*. A la face, les secousses sont plus brusques qu'ailleurs. Dans quelques cas, les mouvements sont assez lents. Dans le tic tonique, la contraction musculaire est permanente; c'est un tic d'attitude (*torticolis mental, trismus mental, clignement permanent des paupières*). Dans le tic tonique, il y a immobilisation exagérée d'un membre ou d'un segment de membre.

Les mouvements des tics se répètent à des intervalles très inégaux, parfois sous forme d'accès ou de paroxysmes. En général, plusieurs muscles entrent en jeu dans la production du tic. Le tic est ordinairement unilatéral. Cependant certains tics sont symétriques (clignotement des deux yeux, etc.). Les tics peuvent être *variables*, changer de place, persister quelques semaines, disparaître, revenir. Cette variabilité se voit surtout chez les enfants. Chez l'enfant, disent Meige et Feindel, les tics sont fugaces et variables comme est variable son état mental.

L'état des réflexes et des réactions électriques chez les tiqueurs n'offre rien de spécial. Les phénomènes vaso-moteurs sont très marqués chez ces petits malades qui sont tous des nerveux et des émotifs, rougissant sans cause notable, transpirant abondamment au moindre effort, etc. Peu ou pas de troubles sensitifs. Au point de vue des localisations, il faut distinguer les tics de la face qui sont les plus fréquents, tantôt unilatéraux, tantôt bilatéraux : tic du rire, tic de reniflement, occlusion des paupières, plissement du front, tiraillement de la bouche, torsion du nez, grimaces variées donnant l'expression de la souffrance, de l'effroi, de la surprise, etc.

Ensuite viennent les tics de l'oreille, les tics de l'audition, les tics des paupières et des globes oculaires (clignement, écarquillement, etc.), les tics des lèvres (moue, succion, pincement, rictus), du menton, de la langue (tic de léchage, de chiqueur, claquement, sifflement, etc.), des mâchoires, etc. Certains enfants mordent et dévorent incessamment leurs lèvres (*cheilophagie*). L'*onychophagie* peut aussi être considérée comme un tic de morsure. D'autres enfants arrachent et déglutissent leurs cheveux (*thricophagie*), mangent de la terre (*géophagie*). Le Dr Zuber a présenté à la *Soc. de Péd.* (juin 1904) un bel exemple de corps étrangers du tube digestif (*égagropiles*) causés par l'habitude vicieuse, le tic, consistant à arracher et à déglutir ses propres cheveux. L'enfant (une fillette de 5 ans) avait rendu par l'anus trois masses énormes de cheveux feutrés qui avaient dû faire dans l'estomac un séjour prolongé. A ajouter les tics du cou, de hochement, d'affirmation, de négation, de salutation. Les tics du tronc consistent dans des *mouvements rythmés de salutation*, de *balancement*. Les tics de l'épaule et du bras sont très fréquents. De même les tics des mains, les tics de grattage. Aux membres inférieurs, les tics sont moins fréquents.

Parfois on constate des tics des muscles internes (sputation, déglutition, éructation, vomissement, aérophagie, ronflement, toux, sanglot, hoquet). Les tics peuvent aussi affecter le langage (exclamation involontaire, gloussement, aboiement, et autres *tics phonatoires*). Le *bégaiement*, le *zézaiement*, le *bredouillement* peuvent être considérés comme des tics.

Enfin, chez les tiqueurs, on peut observer l'*écholalie* (Gilles de la Tourette), qui consiste dans la répétition comme un écho des sons entendus par l'enfant. A côté de l'écholalie se range la *coprolalie* ou manie blasphématoire très fréquente dans la *maladie des tics convulsifs* et qui consiste dans l'emploi de mots grossiers, malpropres, insultants.

Les tics évoluent d'une façon capricieuse et irrégulière. Leur début est insidieux, leur marche intermittente, puis peu à peu l'habitude vicieuse se confirme et s'enracine. J'ai suivi plusieurs enfants qui avaient des tics à marche irrégulière, persistant sans rémission notable pendant quelques semaines, s'apaisant ensuite pour reparaître au bout de quelques mois sous la même forme ou sous une forme dissemblable, pour disparaître encore et ainsi de suite avec des alternatives imprévues parfois décourageantes. Une jeune fille de 7 à 8 ans, de souche neuro-arthritique, a commencé par le tic des paupières (clignement) avec des alternatives de mieux et de pire pendant plusieurs années. Puis elle a eu alors un tic de la marche fort disgracieux, qui préoccupa sa famille au point de consulter un chirurgien orthopédiste, etc. Finalement tout a disparu.

Le tic a de la tendance à se diffuser, à envahir les parties voisines et plus particulièrement, comme le remarque J. Noir, les muscles qui, par une action synergique, donnent une expression spéciale à la physionomie. La fatigue, les émotions, la crainte aggravent les tics. Le repos, la solitude, le silence, la distraction, les atténuent. Une maladie peut provoquer la recrudescence, mais bien plus souvent elle a une action sédative.

Gilles de la Tourette et G. Guinon ont insisté sur le tic avec *écholalie* et *coprolalie* (maladie de Gilles de la Tourette) qui a une évolution progressive, commençant vers 7 ou 8 ans par un tic simple, pour s'accompagner ensuite de cris inarticulés, puis enfin de mots, de phrases ordurières.

En opposition avec ce type clinique, on peut décrire la *chorée variable* de Brissaud qui se rapproche beaucoup plus des *tics* que de la *chorée*; ce sont des gesticulations qui tiennent à la fois des tics et de la chorée, mais qui se reproduisent sans ordre, sans constance, et coïncident avec les troubles psychiques de la dégénérescence. Parmi les complications des tics, on a cité l'*hypertrophie musculaire* dans la zone des mouvements cloniques ou toniques. Chez les *onychophages*, on a relevé la mutilation et la déformation en massue des extrémités digitales. De même, chez les *cheilophages*, on constate la production de lèvres énormes, sans parler des fissures et ulcérations de la muqueuse, des stomatites, etc.

Certains tics de morsure entraînent la *chute des dents*. Ailleurs ce sont des traumatismes, des durillons, des plaies des membres, des déformations du tronc.

Enfin les tics peuvent se compliquer d'*hystérie*, de *neurasthénie*, quoiqu'ils ne soient pas la manifestation directe de ces psychoses. Il n'y a pas plus de lien entre les tics et l'*épilepsie* quoique les enfants épileptiques puissent présenter des tics comme les enfants hystériques.

Chez les *idiots*, les tics sont fréquents. J. Noir a montré, chez les idiots

du service de Bourneville, des tics analogues à ceux des enfants normaux. Mais il a montré aussi des tics complexes qui appartiennent en propre à l'idiotie : tics rythmiques, balancement, rotation de la tête, krouomanie (action de se cogner), grands tics coordonnés (sauteurs, grimpeurs, tourneurs, valseurs).

Diagnostic. — Il faut distinguer les tics des phénomènes décrits sous le nom de *stéréotypies* et de *tics d'habitude* (Letulle). Ces phénomènes en effet existent chez les sujets normaux : c'est un geste habituel, un mouvement de prédilection qui se produisent régulièrement, toujours les mêmes, qui sont coordonnés, non convulsifs, et qui, malgré leurs analogies avec les tics, doivent en être distingués. On doit distinguer aussi les tics des *spasmes*, qui dépendent d'une lésion matérielle du système nerveux, qui sont brusques, non coordonnés, non modifiables par la volonté, l'attention, la distraction, etc. Le tic disparaît toujours pendant le sommeil, le spasme pas toujours. Quand les spasmes siègent à la face, le diagnostic différentiel est très difficile.

Dans le torticolis, il faut aussi distinguer le tic du spasme. Quand il y a des tares psychiques évidentes, quand l'examen direct ne révèle aucune lésion des os, des ligaments, des muscles, quand il n'y a pas de rhumatisme, on peut admettre un *torticolis mental*, un *torticolis-tic*. Le torticolis spasmodique est d'origine réflexe ou causé par une lésion irritative des centres ou des filaments nerveux.

Le 13 janvier 1902, je voyais une fillette de 7 ans (de la clientèle du Dr Tapie) qui était atteinte d'un de ces *torticolis-tics* dont il est question. Cette enfant, très nerveuse (mère neuro-arthritique, père asthmatique, frère neurasthénique), a toujours été délicate et en retard pour la marche, pour la parole, etc. Cependant elle est intelligente. A eu des hallucinations, des accidents pseudo-méningitiques, du faux croup, etc. Pas de rhumatisme. Constipation habituelle et opiniâtre. Il y a six semaines, sans douleurs ni autres troubles préalables, torticolis sterno-mastoïdien droit; la tête est tournée à gauche et en haut. Je parviens sans trop de peine à redresser la tête. Le torticolis disparaît d'ailleurs pendant le sommeil, il n'existe jamais le matin au réveil. Examen de tous les organes absolument négatif. Je considère le torticolis comme purement nerveux, sans lésion, et je prescris : drap mouillé tous les matins pendant une heure, bains de tilleul le soir, frictions cutanées. L'enfant guérit en quelques jours. Je la revois le 14 mars 1902, sans trace de son torticolis, avec sa dyspepsie et sa constipation habituelles.

La guérison rapide obtenue par l'hydrothérapie, et peut-être aussi par la suggestion, montre qu'il s'agissait bien là d'un *torticolis mental*, et non d'un *spasme véritable*.

Il n'est pas toujours facile de distinguer les tics de la *chorée de Sydenham*. Comme le fait remarquer Oddo, la chorée est constituée par des mouvements *amorphes*, le tic par des mouvements *figurés*. Dans la chorée, les mouvements se succèdent sans se répéter d'une façon identique ; dans le tic, les mouvements sont toujours les mêmes, quoique l'enfant puisse pré-

senter plusieurs localisations. Enfin, les mouvements des tics échappent moins à la volonté que les mouvements choréiques. Les difficultés de diagnostic augmentent dans la *chorée variable* qui imite la chorée de Sydenham tout en s'en distinguant par l'irrégularité de son évolution et par l'influence frénatrice que la volonté exerce sur les mouvements.

La *chorée hystérique*, la *chorée électrique*, le *paramyoclonus multiplex*, la *maladie de Thomsen*, l'*athétose*, etc., ont aussi quelques analogies avec les tics. Mais la distinction est en général facile.

Pronostic. — Le pronostic d'un tic dépend de l'état mental du sujet; avec de la *volonté*, on arrive à triompher de tous les tics. Tout tic, bien traité, doit être amélioré et même guéri. Cela est vrai surtout chez les enfants qui n'ont pas eu le temps de transformer leurs tics en habitudes irrémédiables. Mais les récidives sont à craindre et un tic peut être remplacé par un autre. J'ai vu des cas où la guérison d'un tic qui paraissait grave et invétéré a été surprenante par sa rapidité et sa facilité.

Sans revenir sur le *torticolis mental* dont j'ai rapporté plus haut l'observation, je citerai le cas d'une fille de 13 ans et demi, entrée à l'hôpital des Enfants-Malades, dans mon service (18 nov. 1902) avec un tic très prononcé de la tête et du membre supérieur droit. En 1900, à la suite d'une frayeur, cette enfant a été prise de faiblesse et d'impotence des membres inférieurs; mouvements convulsifs 3 ou 4 jours après. Ces crises se reproduisirent souvent pendant un an. En 1902, elles étaient transformées en tics. Ces tics se présentaient sous la forme de mouvements saccadés de la tête, avec propagation fréquente au membre supérieur droit. Après quelques séances d'immobilisation d'une durée de plus en plus longue, le tic disparaît complètement. L'enfant reste à l'hôpital 3 semaines. La guérison s'est maintenue.

Traitement. — MM. Brissaud, Meige, Feindel, ont eu le grand mérite d'insister sur la curabilité des tics et de vulgariser une méthode très efficace, qui n'emprunte rien à la droguerie. Les calmants de toute sorte employés autrefois sont d'une efficacité médiocre. On ne les conseillera pas.

Mais on insistera sur le régime alimentaire (sobriété, pas d'alcool), sur le repos physique et cérébral au grand air, sur l'hydrothérapie (douches tièdes, drap mouillé), sur le massage. L'électricité n'a pas donné de bons résultats, sauf dans les cas où elle a agi par suggestion. Quelques auteurs, dans les tics hystériques, ont employé la suggestion hypnotique. Le traitement chirurgical n'est pas à conseiller (résection, élongation des nerfs, etc.).

Les plus beaux succès appartiennent à la méthode de rééducation des mouvements par la gymnastique. Dès 1893, Brissaud avait tenté de traiter les tics par l'*immobilité commandée*. Il combine deux procédés : l'*immobilisation des mouvements* et les *mouvements d'immobilisation*. Les exercices sont de deux sortes : les uns apprennent à conserver l'immobilité, les autres tendent à régulariser tous les gestes, et à remplacer le mouvement incorrect du tic par un mouvement régulier et normal (discipline psychomotrice). On exerce le tiqueur à conserver l'*immobilité absolue*, photo-

graphique, des membres et du visage pendant un temps de plus en plus long : quelques secondes, une minute, plusieurs minutes, etc. On fait exécuter au tiqueur des mouvements lents, réguliers, corrects et au commandement en s'adressant aux muscles de la région du tic. Séances courtes au début (2 à 5 minutes), en alternant l'immobilité et les exercices, de façon à ne pas dépasser une séance totale d'une demi-heure. Au bout d'une semaine, chacun des exercices peut être prolongé 10 minutes et la séance atteindra une heure, sans jamais aller jusqu'à la fatigue. Le malade répétera les exercices chez lui, devant un miroir, 3 ou 4 fois par jour.

Cette méthode a donné de très beaux succès au Dr S. Dubois (de Saujon).

La méthode de Pitres est un peu différente; elle est exposée par le Dr Cruchet dans sa thèse (Bordeaux, 1902). C'est une sorte de gymnastique respiratoire. Le tiqueur est placé droit, la tête fixe, le dos contre un mur, les talons joints, les bras appliqués contre les cuisses. Pendant 2 à 3 minutes, il récite à haute voix une fable en faisant, tous les 2 ou 3 vers, une inspiration lente et profonde. Pendant 2 à 3 minutes ensuite, inspirations et expirations longues et profondes, avec élévation lente des bras dans l'inspiration, abaissement lent dans l'expiration. On répète les exercices toutes les 3 heures, puis on espace les séances en augmentant leur durée (12 à 15 minutes).

Il faut prescrire de fréquents repos dans la journée et conseiller aux enfants de se coucher de bonne heure et de se lever tard. Quand le tic est grave, il faut exiger l'isolement, car l'entourage a une influence néfaste. Enfin, il faut user de la *psychothérapie*, inspirer confiance au malade, lui montrer par où pèche sa volonté, soutenir ses efforts, etc. Dans ce but, le médecin doit être un éducateur qui sait user de fermeté, de patience, de bonté et d'intelligence.

XVIII

HYSTÉRIE

PAR LE Dr R.-SAINT-PHILIPPE
Médecin de l'Hôpital des Enfants, agrégé libre de la Faculté de Bordeaux.

Une question préjudicielle se pose : l'hystérie existe-t-elle chez l'enfant? Affecte-t-elle une forme spéciale? En d'autres termes y a-t-il une hystérie infantile?

L'hystérie existe chez les enfants, il n'est plus permis d'en douter, tant les documents abondent, et elle offre une manière d'être et une allure qui ne suffisent pas évidemment à en faire une espèce à part, mais qui lui constituent une personnalité très nette et très réelle, digne d'une description didactique. J'oserai même avancer que l'étude attentive de l'hystérie chez l'enfant, poursuivie avec plus de soin et d'intérêt qu'elle ne l'a été jusqu'ici, particulièrement par les médecins qui s'occupent de pédiatrie, est de nature à éclairer l'histoire générale de l'hystérie en même temps qu'elle pourrait aider à la solution de la question maintenant controversée de l'étiologie. J'espère pouvoir le démontrer chemin faisant. Mais il me paraît nécessaire, au préalable, de placer sur ce terrain de science récemment exploré quelques jalons, quelques points de repère qui permettent à l'esprit du lecteur de se retrouver finalement. Dans un chapitre de pathologie où tout est à créer, pour ainsi dire, où tout au moins est à coordonner de ce qui a été semé de droite et de gauche, une méthode rigoureuse s'impose. Sans elle pas de clarté possible, pas de fil conducteur, partant pas d'intelligence du sujet.

Définition. Division. Délimitation. — L'hystérie ne peut pas être définie et ne le sera jamais, a dit Lasègue, et tout le monde le répète après lui. Constatons que, dans l'état actuel de nos connaissances, cette définition ne peut pas être donnée; mais n'engageons pas l'avenir qui nous apparaît si plein de promesses, après les riches conquêtes qu'en moins de vingt ans l'on vient de faire. Pour Charcot[1], pour ses élèves, pour toute l'École de la Salpêtrière, l'hystérie est la maladie *psychique par excellence*, une maladie *psychique absolue*, que des causes matérielles sont impuissantes à former, qui découle de la seule hérédité. Et mon savant ami le professeur Pitres[2] commente et complète cette pensée du maître en disant : « On *naît* hystérique, on ne le *devient* pas. L'hérédité crée la diathèse, les causes occasionnelles ne font que provoquer les accidents. » L'hystérie est une et indivisible, proclame encore Charcot. Et M. Pitres, et Gilles de la Tourette[3] ajoutent que les divisions qu'on a voulu établir dans l'étude de

(1) *Leçons du mardi*, année 1888. *Leçon du 21 février*, p. 205 et 208.
(2) Pitres. *Leçons cliniques sur l'hystérie et l'hypnotisme*, 1891, t. I, p. 37.
(3) Gilles de la Tourette. *Traité clin. et thérap. de l'hystérie*, t. I, p. 46.

l'hystérie n'ont aucune importance nosographique; que les expressions d'*hystérie infantile, viscérale, traumatique, toxique*, signifient que l'hystérie s'est développée chez un enfant, que ses symptômes principaux siègent sur un viscère, qu'ils ont été *provoqués* par un traumatisme, à la suite d'une intoxication, mais que cela n'implique *aucune différence essentielle* dans la nature de la maladie. Ces mêmes auteurs disent enfin : « Il n'y a pas d'hystéries symptomatiques. L'arthritisme, l'alcoolisme, la syphilis, les infections et les intoxications ne font que préparer chez l'enfant l'éclosion du germe nerveux héréditaire resté latent chez les parents, *tout en n'existant pas moins*; et, en dehors de la famille névropathique, l'hystérie n'a pas de racines. » Voilà qui est catégorique.

Mais ces formules absolues sont-elles entièrement vraies? Ou plutôt sont-elles acceptées sans conteste? Il est nécessaire de dire qu'il existe une école, c'est peut-être beaucoup dire, un groupe de pathologistes, dont M. Grasset[1] (de Montpellier) est le chef autorisé, qui tend à vouloir démembrer, sinon dans son essence même, au moins dans ses origines, cette hystérie monumentale et tout d'une pièce, pour constituer précisément des hystéries secondaires, de causes tangibles, *symptomatiques*, et dresser, à côté de l'hystérie héréditaire, constitutionnelle, une hystérie *accidentelle* et passagère : tenter en un mot pour l'hystérie ce qu'on est en train de réaliser pour l'épilepsie[2] et la neurasthénie[3], qui commencent à cesser d'être toujours préexistantes. J'avoue que le spectacle de ce qui se passe dans l'enfance où les causes occasionnelles sont si puissantes et le traitement si souvent efficace, inclinerait à faire penser qu'il y a peut-être une part de vérité dans cette manière de voir, d'ailleurs présentée avec les justes réserves qu'elle comporte : à moins qu'on n'arrive à donner au mot « hystérie » une autre acception, comme on l'a fait pour la *fièvre typhoïde*, qui ne pouvait être univoque, et qu'on dénomme plus exactement *septicémie* dans certains cas; ou bien encore qu'on admette franchement, à côté de l'hystérie vraie, des *états hystériformes*, ce qui ne ferait pas reculer la science, comme le pense Gilles de la Tourette, si une fois on s'était bien entendu sur le sens du mot ou de la chose. Quoi qu'il en soit, tout le monde est d'accord pour reconnaître que l'hystérie comporte un fonds commun absolument invariable; que, pour qu'il y ait *hystérie*, comme pour qu'il y ait *neurasthénie*, il faut qu'on se trouve en présence d'un ensemble de phénomènes capables de caractériser la maladie, et non pas devant quelques signes isolés plus ou moins significatifs. Si l'attaque convulsive n'est pas indispensable, — comme l'a montré Charcot, — si l'hystérie peut exister sans phénomènes bruyants, encore faut-il qu'on retrouve quelques-uns de ses traits devant soi.

Or voilà bien où gît la difficulté. En matière d'hystérie infantile, la physionomie de l'hystérie est parfois tellement vague, tellement floue, si je puis dire, que beaucoup hésitent ou se refusent à la reconnaître. C'est ainsi que les uns, le plus grand nombre, affirment qu'elle n'existe pas avant tel

(1) Grasset. *Leçons de clin. méd.*, 1896. Hystéro-traumatisme. Montpellier, 1889.
(2) Marie. *Progrès méd.*, et *Semaine méd.*, 1892.
(3) Régis. *Neurasthénie et artério-sclérose*, 1896; *Neurasthénie et paralysie générale*, 1897.

âge, — qu'ils indiquent, — tandis que les autres, qui sont l'exception il faut bien l'avouer, la voient chez les tout petits, chez les nouveau-nés et les nourrissons eux-mêmes[1]. Les uns et les autres ont sans doute raison. Ce qui les sépare, c'est la confusion du langage. Si les premiers ont été trop avares de l'épithète, les autres s'en sont montrés vraiment trop prodigues. Il faut se tenir à égale distance de l'erreur, qui consiste à prendre et à cataloguer comme « hystériques confirmés » des phénomènes propres à la petite enfance, mais exagérés, comme les vivacités d'actes et de langage, les colères, les emportements irréfléchis, les pleurs et rires faciles, la tendance aux spasmes de toutes sortes; et de cette autre qui ne voudrait pas y reconnaître, comme dans la seconde, les prodromes, lointains mais certains, les manifestations mêmes de la grande névrose. Le tout est de ne porter qu'à bon escient un diagnostic sévère. Il existe chez l'enfant de tout âge et de tout sexe ce que j'appellerai (d'un nom volontairement vague) l'*état nerveux*, dans lequel il importe de distinguer : 1° la simple impressionnabilité et l'irritabilité; 2° l'hystérie vraie; 3° la neurasthénie, qui existe aussi chez l'enfant, quoique Charcot ait toujours professé que le *surmenage intellectuel*, le seul agent déterminant pour lui, ne soit pas le fait de l'enfant; 4° enfin la dégénérescence mentale proprement dite, soit pure, soit associée à l'hystérie. C'est à distinguer les uns des autres ces différents états, c'est à les étiqueter soigneusement que le nosologiste doit s'attacher, s'il ne veut pas tomber dans des interprétations et des descriptions fantaisistes, bien faites pour mettre en défiance ceux qui se trouvent face à face avec les réalités de la pratique.

Ici, ces séparations une fois opérées, nous n'avons qu'à nous occuper de l'hystérie. Il est d'observation que l'hystérie dite infantile est, en général, moins complète et moins bruyante que l'hystérie des adultes. Certains accidents s'y rencontrent de préférence, à l'état isolé ou réunis, et présentent une physionomie toute spéciale. Mais, dans bon nombre de cas, les symptômes sont identiques chez des sujets d'âges très différents. Ce qui manque souvent — cela n'est pas douteux — avec une certaine constance, ce sont les stigmates, soit somatiques, soit psychiques. Encore faut-il les rechercher plus soigneusement qu'on ne l'a fait jusqu'ici! Quand on relève avec quelque précision les antécédents des hystériques adultes, comme nous l'avons fait pour quelques séries, M. Pitres et moi, on est frappé du grand nombre de cas dans lesquels la maladie a débuté dès l'âge tendre et a dû sans doute passer inaperçue. Briquet avait d'ailleurs signalé le fait.

En tout état de cause et de tout ce qui précède, il me paraît résulter qu'on peut envisager l'*hystérie des enfants* sous quatre aspects distincts :

A. — L'hystérie larvée;

B. — L'hystérie naissante;

C. — L'hystérie fruste, dissociée, ou petite hystérie;

D. — L'hystérie forte, massive, ou grande hystérie.

Il est bien entendu que, par *enfants*, nous entendons *tous* les enfants;

(1) Ollivier, Bursset, Chaumier.

mais nous arrêtons à 15 ans la limite de l'enfance, ainsi que l'usage s'en est établi, et bien que la démarcation soit un peu artificielle. Au delà, le caractère et l'allure des maladies changent tellement, comme le sujet lui-même qui devient un adulte, qu'il faut bien poser la barrière quelque part : là plutôt qu'ailleurs. Il est bien entendu aussi que ce n'est pas l'hystérie que j'ai à décrire (il y faudrait des volumes), mais l'hystérie *de l'enfant*. En conséquence, je supposerai connu ce qui est commun à tous les âges ou je ne ferai que le mentionner. J'insisterai surtout sur les particularités propres à l'âge qui nous occupe.

Historique. — L'hystérie infantile est de date tout à fait récente. Rien de surprenant à cela, si on songe qu'on a vécu longtemps sur cette idée pathogénique que l'hystérie (ὕστερον, utérus) n'avait point d'autre point de départ que l'organe dans lequel on incarnait toute la femme. Aussi faut-il attendre que l'hystérie soit considérée comme une névrose de l'encéphale, puisqu'on la trouve chez l'homme tout autant que chez la femme, pour que la notion de l'existence des accidents hystériques chez l'enfant se dessine enfin, s'accuse et prenne définitivement la place qu'elle mérite dans le cadre de la maladie. Trois périodes peuvent être relevées dans l'histoire générale de l'hystérie : la période ancienne, la période moderne, la période contemporaine, correspondant à trois dates : les environs de l'ère chrétienne, 1859, 1880; à trois noms : Hippocrate, Briquet, Charcot. Cette histoire a été traitée avec un art et une précision qu'il serait difficile de dépasser par Gilles de la Tourette, dans son excellent *Traité clinique et thérapeutique de l'hystérie* (Paris, 1891). C'est à ce beau livre qu'il faut recourir pour se rendre un compte exact des péripéties par lesquelles a passé la grande névrose avant d'être arrivée à constituer l'entité qu'elle nous présente aujourd'hui. C'est aux ouvrages si documentés de Charcot, c'est à ceux de M. Paul Richer, *les Démoniaques dans l'art* (1887), *les Malades et les difformes dans l'art* (1889), *les Études cliniques sur la grande hystérie ou hystéro-épilepsie* (2e édit., 1885), qu'il faut puiser pour acquérir des connaissances précieuses sur l'hystérie à l'époque la plus reculée de l'histoire. On y trouvera surtout un intérêt de curiosité.

Pendant le moyen âge, on vécut sur les idées transmises par Hippocrate, Galien et Celse, et cependant l'hystérie était observée *chez les hommes* et même *chez les enfants*, puisque les gravures, les estampes du temps montrent *des hommes*, *des enfants* en pleine attaque hystérique, témoin les possédés, les convulsionnaires, les épidémies de chorée rythmique.

En 1618, un médecin français, Charles Lepois (Carolus Piso), de Pont-à-Mousson, rompt pour la première fois avec le passé, dépossède l'utérus, et fait entrer les nerfs en scène. Il voit l'hystérie *masculine* et *infantile*. Ses idées eurent un grand retentissement. Mais, en 1730, Hoffmann revient plus que jamais à la rétention de la liqueur spermatique et à toutes les opinions de même genre. Il publie cependant une observation d'hystérie masculine chez un jeune homme de 16 ans. En 1758, Raulin, dans son remarquable *Traité des affections vaporeuses*, reprend les idées de Lepois. Il dépeint l'affection chez *des enfants au-dessous de cinq ans* et parle

même *d'un enfant de deux ans*. Pomme (1760-1782) publie d'intéressantes observations. De même Willis, Boërhaave et Cullen. Mais, parmi les auteurs du commencement de ce siècle, Louyer-Villermay écrit, en 1816, un *Traité* qui exerça la plus funeste influence et fit reculer la science. Il combat l'*hystérie masculine*. Survient Georget (1821), observateur de premier ordre, qui ne s'attache qu'aux faits et remet les choses au point. Il rapporte un cas où le début de la névrose a eu lieu *à 11 ans*, un autre *à 9 ans*. Il semblait que l'hystérie dût maintenant marcher vers la phase expérimentale. Point! Sur le sujet mis au concours (1833) par la Société de médecine de Bordeaux, Dubois (d'Amiens) publie un mémoire où il dit que la maladie n'apparaît chez les femmes que pendant la période menstruelle et que c'est *une névrose de la matrice*.

Dans les autres concours (1845), ouverts cette fois par l'Académie de médecine, Brachet se prononce pour la maladie *générale à origine nerveuse*, tandis que Landouzy penche pour l'opinion de Louyer-Villermay et ne croit guère à l'*hystérie masculine*. En 1847, Forget soutient l'opinion *nerveuse*.

On voit que, depuis Hippocrate jusqu'au dernier auteur cité plus haut, on fait tour à tour de l'hystérie une affection utérine ou une affection cérébrale, les partisans de la théorie utérine étant de beaucoup les plus nombreux. Enfin, Briquet vint (1859), et la face des choses changea du tout au tout. Elle se fixa surtout. Il publie 430 observations, *dont 87 relatives au jeune âge*, depuis la naissance jusqu'à 12 ans. Et après avoir analysé ces faits, concluant de leur production en dehors de toute lésion anatomique, il dit : « Pour moi, l'hystérie est une *névrose de l'encéphale*, dont les phénomènes apparents consistent principalement dans la perturbation des actes vitaux qui servent à la manifestation des sensations affectives et des passions ».

Il appartenait à notre illustre Charcot de compléter la révolution en donnant — ce qui n'avait pas été fait avant lui — les lois générales qui relient l'ensemble si complexe des différents phénomènes observés. C'est à la lueur de cette œuvre géniale, sans cesse accrue par les travaux des meilleurs élèves du maître, les Beau, les Bernutz, les Bourneville, les Regnard, les Richer, les Pitres, les Marie, ou par leurs émules, les Grasset, les Bernheim et tant d'autres, que la physionomie de l'hystérie, si mobile et si changeante jusque-là, s'est gravée en caractères indélébiles. C'est encore l'influence de la grande école de la Salpêtrière qui s'est fait sentir dans la notion si féconde et dans l'étude déjà si avancée de l'hystérie masculine et dans celle de l'hystérie infantile à développement plus modeste et plus lent.

On peut regretter que les médecins d'enfants et que les auteurs des ouvrages de pédiatrie aient presque complètement délaissé cette étude pourtant si pleine de riches enseignements. C'est dans les publications particulières qu'il faut aller la chercher. Barrier, Bouchut, Rilliet, Barthez et Sanné sont muets à son égard. Picot et d'Espine, dans leur *Manuel classique* (Paris, 1889), et Descroizilles, dans la dernière édition de son *Traité élémentaire de pathologie et de clinique infantiles* (1891), lui consacrent un court chapitre. Aug. Ollivier, dans ses *Leçons cliniques* (Paris, 1889), Jules Simon, dans ses *Conférences thérapeutiques et cliniques* (Paris,

1888), y insistent davantage. M. Comby, *Traité des maladies de l'enfance* (Paris, 1895), donne une note moderne. Mais nulle part on ne trouve de description magistrale traçant un tableau exact et complet de la maladie chez l'enfant. Heureusement les monographies dont j'ai parlé, et que je vais passer rapidement en revue, comblent en partie la lacune, et, s'ajoutant les unes aux autres, permettent de composer un tout pas trop disparate.

C'est ainsi qu'après les *recherches cliniques* de Bourneville et de ses divers collaborateurs sur l'hystéro-épilepsie (1880-81-83-89) l'ouvrage de M. Paul Richer, déjà cité, et l'importante thèse de Peugniez, parue la même année (1885), celles de Paris et de Guiraud (1880), celles de M. de Casaubon, de Klein, il faut citer en première ligne le travail inaugural de Batault, de Genève (*Hystérie chez l'homme*, Paris, 1885), où se trouvent traités de main de maître la question de l'hérédité et les modes de la transmission *à l'enfant*; les faits de Legrand du Saulle (1883); la thèse d'agrégation de Dejerine (*L'hérédité dans les maladies du système nerveux*, Paris, 1886); la thèse de doctorat de M. Clopatt (Helsingfors, 1888), faite, en français, sous l'inspiration de MM. Charcot, Grancher et Bourneville, et qui est, au dire d'un bon juge, Gilles de la Tourette, le meilleur travail de statistique qu'on puisse rencontrer sur l'hystérie infantile; la thèse de Mlle H. Goldspiegel, également faite à la Salpêtrière, qui adopte les idées et la statistique de Clopatt établissant qu'il y aurait un peu plus d'un garçon pour deux filles atteints d'hystérie et montrant, après Briquet, que l'hystérie, rare dans les cinq premières années de l'existence, augmente ensuite progressivement de 11 à 15 ans, et cela dans les deux sexes (ce qui a son importance). Peu après cette époque, M. Grancher, qui avait déjà rapporté dans le *Journal de médecine et chirurgie pratiques*, février 1888, un cas relatif à un début très net d'hystérie chez une petite fille de 18 mois, écrit ceci : « L'hystérie est aussi très commune, même chez les tout jeunes enfants, où elle revêt des formes frustes quelquefois bien curieuses. » (*La Méd. infant. Bulletin médical*, n° 61, juillet 1890.) Puis viennent les thèses de Burnet (De l'hyst. inf. au-dessous de 5 ans), reflétant les idées de Jules Simon (1891), le travail de M. Chaumier (de Tours) (déc. 1891), et le rapport d'Ollivier sur ce travail (Hyst. inf. au-dessous de 2 ans. *Bulletin de l'Acad. de méd.*, 1892, 3e série, XXVII); la très sérieuse étude de M. Bardol (Paris, 1895) qui, bien qu'écrite sur un point spécial (*L'hystérie simulatrice des mal. org. de l'encéphale chez les enfants*), renferme une série de documents importants, envisage et discute la question de l'hystérie infantile de façon vive et vraiment originale. Puis viendront encore, après les faits intéressants relatés dans les Bulletins de la Société de médecine de Nancy, un travail de M. Bézy (de Toulouse), apportant une revue historique, un exposé et quelques observations personnelles; la thèse de M. Conturie (Paris, 1896), qui est une simple compilation; celle de M. Pochon sur le méningisme et la méningite (Paris, 1897), enfin le Rapport lu au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes sur la question de l'hystérie infantile (Toulouse, août 1897, Dr Bézy) que je signale déjà comme devant résumer en fin de compte nos connaissances actuelles sur la question.

Jetons, avant de terminer, un coup d'œil sur les travaux parus à l'étranger. L'Angleterre a eu le mérite de produire le grand Sydenham, dont la lettre à Guillaume Code (1681) est certainement ce que les siècles qui ont précédé celui-ci nous ont laissé de meilleur sur l'hystérie. Robert Whytt (1767) considère également la névrose comme une maladie générale. Brodie (1837) consacre à l'hystérie quelques pages qui valent des volumes ; mais, à part quelques observations de Ch. West, Roberts et Thomson, la littérature médicale de ce pays est plutôt pauvre en ce qui nous intéresse.

En Allemagne, c'est seulement à partir de 1880 que de nombreux auteurs, parmi lesquels Smidt et Seeligmüller, Schäfer, Weiss, Riesenfeld, Laufenauer, Tuczeck et Emminghaus ont relaté principalement dans les *Revues de pédiatrie* des faits particuliers qui sont parfois bien extraordinaires. Au reste, il ressort d'un mémoire assez récent publié par Duvoisin (de Bâle), dans les *Annales des maladies de l'enfance* de Leipzig, que, pour la majorité des Allemands, à la suite de Liebermeister, ce sont les phénomènes psychiques qui tiennent le premier rang dans les symptômes de l'hystérie infantile, qu'ils confondent peut-être avec ceux de la dégénérescence mentale. On retrouve cette préoccupation dans Henoch (*Traité des malad. de l'enfance*, 1885) qui trace pourtant, avec son esprit méthodique, un tableau saisissant de la maladie hystérique.

Les auteurs américains, dit encore M. Bardol, nous transmettent, dans leur *Index catalogue*, les titres de nombreux mémoires concernant l'hystérie et en particulier les *syndromes hystériques simulateurs*. On en trouvera quelques-uns d'indiqués à la fin de ce chapitre.

Enfin l'école de Vienne, avec Leidesdorf (1884), voit dans le côté psychique plutôt une complication qu'un élément essentiel; avec Baginsky (1882), indique vaguement les caractères généraux de la maladie, et, tout récemment, avec Sigm. Freud (1896), essaye une nouvelle et singulière théorie étiologique (l'expérience sexuelle précoce consciente ou inconsciente).

Mais tout cela n'est ni bien neuf, ni bien concluant. Hors de chez nous comme en France, on peut donc dire que la question de l'hystérie infantile est bien moins avancée que celle de l'hystérie des adultes. Raison de plus pour y donner tous ses soins dans l'avenir.

Étiologie. — La cause primordiale de l'hystérie, la seule et unique cause, enseigne Charcot, est l'*hérédité* : que celle-ci soit *similaire* (mère hystérique, fille hystérique); qu'elle agisse par *transformation* (le ou les générateurs ou leurs ascendants étant atteints d'une affection nerveuse *autre* que l'hystérie elle-même). En regard de l'hérédité, il n'existe que des *agents provocateurs* de la névrose[1], dont le rôle consiste purement et simplement à mettre en œuvre la diathèse en incubation. Ceux-là sont au contraire nombreux et variés. Nous avons dit que c'était là l'enseignement classique en France, celui de la Salpêtrière. C'est là aussi la conclusion de Souques (*Manuel de médecine*, 1896, tome IV, page 285), qui met en relief « d'un côté la multiplicité et le polymorphisme des causes occasionnelles de

(1) Georges Guinon. *Les agents provocateurs de l'hystérie*. Paris, 1889.

[R. SAINT-PHILIPPE.]

la névrose, et de l'autre l'uniformité de leur mécanisme cérébral », et qui ajoute qu' « en dernière analyse l'hystérie reste une et indivisible dans son étiologie comme son essence. La cause provocatrice n'est rien ou presque rien : le terrain, c'est-à-dire la tare névropathique, est tout. »

Mais nous avons dit aussi que de bons esprits essayaient de réagir contre cette immutabilité de la doctrine. « N'est-il pas curieux, dit M. Grasset[1], de voir les contemporains exagérer le rôle de l'*infection* et amoindrir à outrance le rôle du *terrain* dans toute la pathologie, même dans la neuropathologie, et d'un autre côté, pour l'hystérie, faire l'inverse, nier l'agent extérieur et exagérer le terrain? » Et l'éminent clinicien de Montpellier déclare hardiment que pour lui « l'hystérie n'est pas une affection mentale, cérébrale seulement et seulement cortico-cérébrale ; que c'est une *névrose du système nerveux* tout entier. Suivant les cas la localisation se fait plutôt sur telle région que sur telle autre, et c'est cette localisation anatomique principale qui en fait la caractéristique symptomatique. Les agents infectieux et les poisons peuvent y déterminer des altérations de profondeur diverse, altérations dynamiques, circulatoires ou organiques. En d'autres termes, la névrose est *le premier degré* (dynamique ou fonctionnel) de l'altération produite par une cause quelconque : l'appareil symptomatique restant *le même*, que cette altération soit au premier ou au troisième degré. On comprend alors, sans qu'il soit besoin de chercher des intermédiaires non démontrés, que l'hystérie puisse avoir des relations étroites soit avec les infections aiguës, soit avec les infections chroniques ou avec les intoxications. La démonstration est possible et bien suffisante pour établir que l'*étiologie infectieuse* de l'hystérie existe comme pour les autres maladies nerveuses[2], et qu'elle existe sans nécessiter une idée d'auto-suggestion intermédiaire[3]. »

J'ai tenu à reproduire textuellement ces idées. Elles sont en opposition formelle avec celles en cours depuis 1880 et que les Allemands, partisans « des Hystéries », n'adoptent pas non plus. Je ne trouve pas, par exemple, la conclusion de M. Grasset logique quand il affirme que ce faisant il ne rompt pas l'*unité* de l'hystérie.

Sans vouloir trancher le débat actuellement ouvert, et qui ne pourra l'être que par des faits rigoureusement observés, je me permets d'émettre cette idée que la vérité pourrait bien se trouver, comme toujours, au milieu. Certes la prédisposition héréditaire est incontestable. Nul ne saurait la nier tout à fait sans se mettre en contradiction avec ce qui se voit tous les jours, et crève, peut-on dire, les yeux. Mais peut-être la Salpêtrière a-t-elle exagéré et se montre-t-elle trop intransigeante quand elle lui fait jouer toujours et quand même ce rôle primordial, absolu, incompatible avec les données habituelles de la pathologie. Peut-être faut-il restituer aux causes occasionnelles, déterminantes, accidentelles, une action plus marquée, un rang moins effacé. Peut-être sont-elles capables, quand elles s'exercent avec violence, de *dyna-*

(1) *Leçons de clinique médicale*, 2e série (1890-1895). Étiologie infectieuse de l'hystérie, p. 580.
(2) Charrin. *Traité de méd.*, et *Poisons humains*, 1896.
(3) *Op. cit.*, p. 578-579.

miser une prédisposition très faible et qui ne serait jamais extériorée sans elles. C'est sans doute de la sorte qu'elles semblent en de certains cas créer de toutes pièces la névrose : qu'elles la créent presque. Il faut prendre garde seulement de ne pas confondre ce syndrome qu'on nomme jusqu'ici l'*hystérie* avec les accidents *nerveux*, cérébraux ou autres, qu'on trouve, qu'on observe de plus en plus dans la pathologie nerveuse, dans la pathologie infantile. Dans tous les cas, il importe d'en faire l'étude avec la plus grande précision, pour éviter cette logomachie, cause de tant de malentendus.

Pour en finir avec la question doctrinale, je dois faire connaître brièvement la théorie étiologique qui vient de voir le jour en Autriche[1], et qui tendrait à nous ramener en arrière en remettant sur le tapis l'influence *génitale*, si longtemps et si fâcheusement triomphante. Le Dr Sigm. Freud admet parfaitement les deux ordres de causes déjà connues, mais il en ajoute une troisième qui pour lui est la seule véritable, les autres étant accessoires. C'est une *expérience sexuelle précoce* se passant dans la première jeunesse et dont le souvenir reste ou peut être rappelé.

Dans aucun des cas examinés par lui, « le désordre de la vie sexuelle de l'individu ne manque, soit de la vie sexuelle actuelle, soit de la vie passée. Cet événement est représenté ou par un attentat *brutal* commis par une personne adulte, ou par une séduction moins rapide et moins repoussante, mais aboutissant à la même fin, liaison infantile et attouchements mutuels, etc. La date de l'expérience précoce est variable; en deux cas la série commence dans la deuxième année du petit être : l'âge de préférence est, dans les observations citées, la quatrième ou la cinquième année. » Je n'ai pas besoin d'insister sur le nombre d'objections dont cette interprétation est passible. Il y en a une qui domine toutes les autres : c'est, en tout état de cause, que cette expérience précoce n'existe que dans la minorité des cas où elle peut être invoquée. On voit dans la thèse de M. Texier[2], faite sous l'inspiration de M. Pitres et consacrée à l'étude un peu sommaire de cette théorie, que sur une trentaine de cas fournis par M. Pitres on n'a pu observer que sept fois l'expérience sexuelle, et ces cas se répartissent ainsi :

De 10 à 11 ans. . .	2 cas.	De 15 à 18 ans. . .	1 cas.
à 12 ans	3 cas.	à 18 ans	1 cas.

Il suffit d'interpréter rationnellement les cas où l'influence sexuelle se rencontre dans les observations d'hystérie et où elle est un symptôme concomitant, surajouté, pour se rendre compte que, si cette influence ne doit pas être traitée comme absolument négligeable (elle aurait gagné à être envisagée de la sorte), elle ne saurait en aucune manière être considérée comme *spécifique*.

Mais il faut maintenant rentrer dans le détail. Si l'on envisage l'hystérie chez les enfants, on voit assurément que c'est là surtout que l'hérédité prédomine, l'hérédité directe en particulier. En résumé, dit Briquet (page 86), sur 80 cas d'hystérie chez des enfants, de un à douze ans, il s'est trouvé

(1) Sign. Freud. *L'hérédité et l'étiologie des névroses*. Vienne, mars 1896.
(2) Jean Texier. *Contribution à l'étude de l'étiologie de l'hystérie*. Bordeaux, 1896.

58 cas d'hystérie chez les parents, 2 cas d'aliénation mentale, 3 cas d'épilepsie. Cela donne une proportion de 72 1/2 pour 100 de parents hystériques, épileptiques ou aliénés, et Peugniez qui signale ces faits[1], en y ajoutant de nouvelles observations, termine en disant : « L'hystérie infantile relève de l'hérédité dans une proportion plus considérable encore que l'hystérie des adultes.... Cette grande loi de l'hérédité, si fatale pour les adultes, paraît l'être davantage encore pour les enfants. » Quoi d'étonnant, dit Charcot, puisque l'hérédité névropathique est là toute proche! Mais on sait qu'il faut entendre ce mot d'hérédité dans son sens le plus large, et qu'on doit faire entrer en ligne de compte, dans la recherche de la tare, le groupe des affections nerveuses diverses qui forment, suivant l'expression de M. Ch. Féré[2], la « famille névropathique ». Il faut scruter aussi les antécédents des grands-parents et aussi la consanguinité. L'hérédité est dite homologue quand l'affection transmise est la même ; hétérologue, quand il s'agit d'une affection différente.

Causes prédisposantes. Il est juste de dire qu'à l'hérédité chez l'enfant s'ajoutent de nombreuses *causes prédisposantes* qu'il importe de mettre au clair. En première ligne, et, après la remarque de Briquet, l'enfant présente la prédisposition anatomo-physiologique. L'appareil encéphalo-rachidien et ses dépendances ont chez lui une activité vitale excessive. De l'époque de la naissance à la puberté, l'encéphale quintuple de volume, les actions vitales s'y exercent avec une énergie sans pareille, les maladies inflammatoires et les réactions convulsives y sont très communes : d'où une excessive impressionnabilité due à des sensations vives, nouvelles, perpétuelles, s'adressant à un système d'organes à peine formés et dépensant déjà une partie de son pouvoir dynamique à son perfectionnement anatomique et physiologique. On peut dire que le système nerveux est dans un état d'éréthisme constant tel que les moindres causes extérieures vont l'influencer et l'actionner. De plus, l'état mental habituel de l'hystérie, la *suggestibilité*, existe naturellement à un haut degré chez l'enfant, d'où la tendance à un entraînement et à une imitation d'autant plus facile, que le jugement, la raison et la *volonté* manquent chez lui. Aussi a-t-on constaté à différentes reprises des hystéries à *caractère familial* et des *épidémies* d'hystérie[3] qui ne laissent aucun doute à cet égard.

Dans cet ordre d'idées, il faut citer encore l'*éducation mal comprise*, peu sérieuse, absurde parfois, qui est donnée, de nos jours plus encore qu'autrefois, aux enfants délicats, aux fils uniques, aux enfants à héritage dont on fait des enfants *gâtés*, n'obéissant qu'à leur volonté, laquelle n'est autre que de la fantaisie, et qu'on arrive à dérégler et à déséquilibrer de bonne heure ; ou encore aux enfants confiés à des domestiques inintelligents qui leur bourrent l'imagination de contes fantastiques ou les terrorisent pour obtenir d'eux un peu de soumission ; aux enfants dont les parents sont

(1) Peugniez. *De l'hystérie chez les enfants*. Paris, 1885, p. 21.

(2) *Arch. de neurol.*, 1884, t. VII.

(3) Barajoux. Les Possédés de Plédran. *Progrès méd.*, 1881, n° 25, p. 550. — Armaingaud. *Épid. d'hystérie*. Bordeaux, 1879. — J. W. Hielmann. *Idem*. Analysé in *Fortschritte der Medicin*. Bd 8, 1890, p. 587. — Hirt (de Berlin). *Journal de méd. et de chir. prat.*, juin 1893.

eux-mêmes mal équilibrés et qui les traitent avec une grande inégalité d'humeur, aujourd'hui indulgents à l'excès, demain sévères jusqu'à la violence et à la brutalité; aux enfants enfin — candidats désignés pour la névrose — qui sont nés dans un milieu inférieur et dont on veut faire de bonne heure des prodiges, dont on surmène les sentiments affectifs ou les facultés intellectuelles, pour répondre aux ambitions des parents.

Parmi les causes prédisposantes, il faut ranger encore les habitudes ou les dispositions communiquées aux tout petits enfants qu'on emmène dès les premiers mois de leur existence au bord des plages les plus tourmentées, dont le repos est troublé par cette excitation intempestive spéciale ou bien par une alimentation mal réglée, excessive ou malsaine, ou encore par des habitudes d'intempérance des nourrices, qui abusent de l'alcool et du café, qui même (la chose est malheureusement commune, malgré son énormité) n'hésitent pas à masturber leurs petits nourrissons, et, pis encore, pour en obtenir un calme relatif. Certes, il paraît bien démontré aujourd'hui que les affections de l'utérus ou des parties génitales ont très peu d'influence sur la production de l'hystérie, mais les excitations génitales précoces, l'onanisme, soit dans les premières années de la vie, soit un peu plus tard, ne peuvent qu'ébranler ces jeunes organismes et augmenter leur prédisposition, pour peu qu'ils descendent de parents *névrosés* ou même simplement *nerveux*. Il faut, je crois, faire le départ entre l'onanisme invétéré, presque inconscient, la masturbation à outrance, qui est le plus souvent un symptôme de la dégénérescence mentale, qu'on ne peut pas invoquer effectivement sans commettre une erreur d'interprétation dans l'étiologie de l'hystérie, et ces désordres de la vie génitale dus à l'intervention d'éducateurs pervers ou à des perversions personnelles des sens qui affaiblissent à la longue à force d'exciter, qui favorisent merveilleusement ce que les Anglais appellent la faiblesse irritable (*encephaloitis adynamica*) et nous la *cérébrasthénie*, sorte d'état de misère physiologique, qui tient à la fois de l'hystérie et de la neurasthénie. Le même résultat peut être encore produit par les excès de travail chez des enfants de toutes classes, dont l'intelligence n'est pas proportionnée à l'effort (c'est ainsi, pensons-nous, que peut être interprété le « surmenage » chez l'enfant), ou par une croissance physique exagérée et mal soutenue par le défaut d'air, d'exercice, de nourriture (*Académie de médecine*, 1888) et aussi par certaines dyspepsies avec retentissement cardiaque ou pseudo-hypertrophie cardiaque (Potain, Huchard). Toutes ces conditions, agissant lentement, favorisent la déchéance du physique, du sensorium et de la volonté, et peuvent faire à l'occasion éclore la névrose sous sa forme générale ou locale.

Certaines maladies, certaines manifestations pathologiques des parents semblent *disposer* les enfants à l'hystérie. Il est notoire que les enfants des arthritiques, des alcooliques, des scrofuleux et surtout des tuberculeux présentent fréquemment dans leur enfance des signes d'hystérie : je ne dis pas seulement des accidents nerveux! La descendance des diabétiques et des albuminuriques présente aussi, d'après mon expérience, un état mental curieux, bizarre, incohérent, qui mériterait d'être étudié tout particulière-

ment. Mais y a-t-il relation de cause à effet? Ces maladies diverses, la diathèse urique, l'arthritisme, l'alcoolisme, la syphilis, la tuberculose, sont-elles capables *d'engendrer* la névrose? L'hystérie en est-elle la première et quelquefois la seule manifestation? Nous retrouvons ici la question doctrinale. Le plus grand nombre affirme que non alors que quelques-uns comme M. Grasset, M. Régis, disent oui. Charcot, qu'il faut décidément citer à tout propos en ces matières et qui ne pouvait pas ne pas avoir vu ces coïncidences si remarquables, professait nettement que ces affections et le nervosisme ont entre eux de *nombreux points de contact* comme deux arbres qui joignent leurs branches, mais qu'ils ne *s'engendrent* point mutuellement ni réciproquement. Il a même trouvé et bien d'autres l'ont écrit ensuite, Durand (1889), Souza-Leite (1889), Raymond (1889), Fournier (1890) et d'Aurelle de Paladines (1891), que les diathèses se superposaient, s'associaient souvent à la diathèse névropathique. Ce sont ces hybrides qu'on décrit dès lors sous le nom d'*associations hystéro-organiques*.

L'hystérie ne serait assurément plus une affection *purement et absolument psychique* si elle pouvait être *déterminée* par l'arthritisme ou par la tuberculose. Notons donc, sans prendre parti, que les enfants issus d'ascendants ainsi tarés sont exposés à l'hystérie, et que souvent, après avoir présenté les phénomènes réunis ou dissociés de la névrose, ils succombent à la maladie originelle, en particulier à la maladie tuberculeuse.

L'anémie[1], la chlorose[2], le rachitisme[3], et, je n'hésite pas à l'ajouter, la *dentition*, viennent compléter les fondements de la *prédisposition*, dont l'hérédité forme le *caput vivum*. Certes l'évolution dentaire — tous les médecins sont à peu près d'accord là-dessus (Magitot, Comby, Politzer, Fleischmann, Kassowitz, Ollivier, Chaumier) — n'est plus le bouc émissaire, l'agent responsable auquel on rapportait naïvement tous les accidents de la première enfance : mais elle n'est pas non plus ce processus « physiologique » qu'on innocente de tous méfaits (Hardy, Peter, Pamard). Elle reste une période délicate, difficile, que les enfants ne traversent pas tous sans encombre — il s'en faut! — et qui les met, tout au moins, en état d'opportunité morbide, par rapport surtout aux réactions nerveuses ou réflexes.

Agents provocateurs ou causes occasionnelles. — L'étude de ces agents a été remarquablement faite par M. Georges Guinon, chef de clinique (en 1890) de Charcot, et il y a de nombreux emprunts à lui faire en ce qui concerne l'hystérie infantile. Ces causes agissent en déterminant un épuisement général qui retentit *vivement* sur un système nerveux prédisposé. Non seulement ils peuvent provoquer le réveil de l'hystérie déja existante, mais encore en faire naître pour la première fois les manifestations.

En première ligne, il faut citer les *émotions morales*, à quelque variété qu'elles appartiennent, de quelque nature qu'elles soient, la peur surtout:

(1) Sydenham.
(2) Guéneau de Mussy, Larroque. *Thèse de Bordeaux*, 1888, faite sous l'inspiration du professeur Pitres.
(3) Kassowitz, Comby.

l'impression ressentie devant un spectacle effrayant, la vue d'une attaque convulsive, l'exagération des pratiques religieuses, l'émotion éprouvée brusquement au milieu de la préparation laborieuse ou de l'accomplissement solennel de la cérémonie dite de la première communion (comme j'en connais plusieurs cas), les tentatives brutales ou maladroites de l'hypnotisation, les émotions d'un attentat génital; le traumatisme comme chez l'adulte (Weill, *Lyon médical*, 1895), mais dont l'interprétation ne laissera pas de présenter ici de sérieuses difficultés, l'auto-suggestion étant difficilement acceptable; les infections aiguës, comme la fièvre typhoïde, la pneumonie, la scarlatine, la grippe, la diphtérie, le rhumatisme articulaire et aussi la coqueluche qui n'a pas été signalée et qui par les longues secousses qu'elle imprime au cerveau et au système nerveux tout entier m'a paru avoir souvent un retentissement fâcheux sur l'état névropathique des sujets; les *maladies générales, infectieuses ou non*, telles que le diabète, le paludisme, la syphilis, auxquels M. Grasset a montré qu'il fallait ajouter la rage, agissent pour leur propre compte dans la mise en œuvre de la névrose; enfin les *intoxications* comme celles produites par l'alcool, le plomb, le sulfure de carbone, le chloroforme, qui ont soulevé dans ces dernières années bien des discussions et qui ont fait émettre précisément des opinions dont certaines ne tendaient à rien moins qu'au démembrement complet de l'hystérie auquel j'ai plusieurs fois fait allusion. Je n'y insiste pas, leur application à l'enfance étant relativement restreinte.

Je passerai également sur l'influence que possèdent les autres affections dans la détermination de l'hystérie, particulièrement les maladies du système nerveux de longue date, le tabes, la myopathie atrophique progressive, le mal de Pott, la maladie de Friedreich, la maladie des tics convulsifs, etc. (Gilles de la Tourette, *op. cit.*), pour attirer l'attention sur un point récemment mis en lumière, *sur l'auto-intoxication*, dont le mécanisme intime n'a pas encore été pénétré, mais dont l'action paraît bien démontrée dans la production des phénomènes hystériques ou hystériformes chez l'enfant. L'auto-intoxication d'origine gastro-intestinale, la stercorémie, l'empoisonnement biliaire paraissent être ceux dont le clinicien devra se préoccuper comme ayant le plus de relations avec « l'état nerveux ». L'*helminthiase*, qui est manifestement liée aux fermentations anormales de l'intestin, ne devra pas être non plus perdue de vue. Davaine[1] a dit : « Si la fréquence et la gravité des phénomènes sympathiques déterminés par la présence des ascarides lombricoïdes dans l'intestin ont été exagérées autrefois, peut-être sont-elles aujourd'hui un peu trop méconnues ». Il est incontestable pour tout observateur sans parti pris, pour tous ceux qui manient des enfants en grand nombre, que la réaction contre cette sotte théorie « des vers partout » a dépassé le but et que l'étude de l'helminthiase mériterait d'être reprise scientifiquement. De temps en temps, on rencontre des cas devant lesquels bon gré mal gré on est obligé de s'incliner : rien n'est brutal comme un fait. De temps en temps aussi des observations concluantes sont

(1) Davaine. *Traité des Entozoaires de l'homme et des anim. domest.*, p. 131.

[R. SAINT-PHILIPPE.]

publiées : témoin celle de Barthez[1]. Témoin encore celle toute récente de Variot[2]. Tantôt les parasites des voies digestives provoquent de simples accidents convulsifs : tantôt c'est la méningite dont ils reproduisent le tableau; tantôt enfin c'est l'hystérie plus ou moins complète qu'ils « simulent ». Quoi qu'il en soit, il est sage de ne pas rompre entièrement avec la tradition (qui n'a jamais tout à fait tort), et il est prudent au contraire de compter avec les erreurs possibles, si exceptionnelles soient-elles, dont les *vers* peuvent être la cause.

Fréquence. — *Age. Sexe. Situations sociales. Races.* — La fréquence de l'hystérie chez l'enfant ira en s'accroissant au fur et à mesure qu'on saura mieux la reconnaître. Il en a été de même pour l'hystérie masculine. Quant à sa fréquence aux différents âges de l'enfance, il n'est pas possible d'apporter des statistiques entièrement probantes. Les données sont encore trop vagues. Voici pourtant ce que disent les auteurs qui ont produit des chiffres :

STATISTIQUE DE CLOPATT ET GOLDSPIEGEL

(272 *observations*)

	FILLES	GARÇONS	TOTAL
Début dès l'enfance tendre	19	1	20
— à l'âge de 3 ans	»	1	1
— — 4 —	1	1	2
— — 5 —	4	2	6
— — 6 —	3	2	5
— — 7 —	15	4	19
— — 8 —	16	6	22
— — 9 —	15	7	22
— 10 —	18	15	33
— — 11 —	24	17	41
— — 12 —	22	13	35
— — 13 —	27	16	43
— — 14 —	12	8	20
— — 15 —	»	3	3

STATISTIQUE DE BURNET

(50 *cas*). L'auteur n'a pu relever l'âge exactement que de 19 d'entre eux.

GARÇONS	FILLES
2 ans 1/2.	23 mois.
11 ans 1/2 (début avant 5 ans).	5 ans 1/2 (début depuis 1 an).
4 ans 1/2.	3 ans 1/2.
4 ans.	6 ans (symptômes à 4 ans).
2 ans 1/2.	2 ans 1/2.
8 ans (début à 4 ans).	3 ans.
13 mois.	2 ans 1/2.
16 mois.	14 mois.
	7 ans 1/2 (début à 3 ans).
	22 mois.
	11 ans (début dans la 1re enfance).

Briquet (déjà cité) note 34 cas où les premières manifestations ont ap-

(1) Barthez. *Gaz. des hôp.*, 1870, XLIII, p. 89-94.
(2) Variot. *Journal de clin. et de thérapeut. infantile*, 1896.

paru avant l'âge de 5 ans. Georget relate un cas à 9 ans, un autre à 11 ans. Klein sur 38 cas n'en trouve pas un seul au-dessous de 12 ans.

Beau, Pàris, Geffrier citent aussi de nombreux cas d'hystérie infantile, mais pas avant 7 ans. Raulin cite 2 cas dont les manifestations se sont montrées à 3 et à 4 ans. Vibert a lu à la Société de médecine légale l'observation d'un enfant dont le début de l'hystérie remonte à l'âge de 12 mois. Comby en a vu une à 2 ans. Guyot à 4 ans. Batault parle aussi d'un homme hystérique depuis l'âge de 2 ans. Dans les 292 cas qu'il rapporte on trouve :

De 0 à 10 ans. . . . . 10 cas (âge minimum : 2 ans 9 mois).
De 10 à 15 ans. . . . . 44 cas.

STATISTIQUE DE M. PITRES

	HOMMES	FEMMES	TOTAL
De 6 à 10 ans	1	1	2
De 11 à 15 ans	4	12	16
		(Sur 100 cas)	

Enfin M. Bitot (*Thèse de Bordeaux*, 1890 : Hystérie masculine), sur 22 cas d'hystérie chez l'homme, en trouve seulement 2 à 14 ans.

De tous ces faits comparés, il n'est pas possible — on le voit — de tirer une conclusion. Un certain nombre ont été recueillis à une période de la littérature médicale où l'hystérie masculine n'était guère envisagée, exception faite pour les statistiques de Batant, de Pitres et de Bitot, qui d'ailleurs ne concernaient pas spécialement l'enfance. « Si je consulte, dit M. Bézy (*op. cit.*, page 4), mes souvenirs personnels, je vois que sur environ 5000 enfants différents que j'ai examinés au dispensaire, annexe de la clinique, tous ceux qui sont inscrits sous le diagnostic hystérie ont au moins *cinq ans*. »

De tout cela il semble résulter que si l'hystérie peut se montrer dans la toute première enfance, elle est surtout fréquente *après cinq ans*, plus fréquente encore après 10 ans — et pour les deux sexes — même si l'on admet l'opinion de Chaumier qui fait entrer dans le cadre de l'hystérie une grande partie des convulsions éclamptiques et des troubles de la dentition.

Avant 5 ans, la proportion serait à peu près égale pour les deux sexes.

De 5 à 10 ans, la proportion serait plus forte pour les filles.

De 10 à 15 ans, même proportionnalité que de 1 à 5 ans.

Il semble qu'il y aurait un peu plus d'un garçon pour deux filles atteints d'hystérie. La menstruation paraît avoir une influence nulle, ou du moins peu notable, puisque l'âge des grands a la même influence dans les deux sexes. Toutefois l'époque de l' « évolution » n'est pas indifférente. C'est elle qui, d'ailleurs, favorise l'éclosion de la chorée[1], dont les rapports avec l'hystérie sont parfois si malaisés à tracer, et de la chlorose, qui s'accompagne si fréquemment d'hystérie que Guéneau de Mussy en faisait la compagne presque habituelle. Telles sont les conclusions, d'ailleurs revisables, auxquelles je suis arrivé de mon côté dans la statistique des cas que j'ai observés tant dans ma clientèle privée qu'à la consultation externe de l'hôpital des

(1) Thibouley. *Du rôle possible de l'infection dans la chorée*. Paris, 1895.

[R. SAINT-PHILIPPE.]

Enfants (de Bordeaux) où il passe environ 6000 enfants (de tous genres) par an, et où j'ai créé une consultation spéciale pour les maladies nerveuses.

Si les positions sociales importaient autrefois, elles tendent aujourd'hui à s'équilibrer au point de vue des causes prédisposantes et efficientes de l'hystérie. On peut donc dire qu'on la trouve à la campagne comme à la ville, sous l'habit élégant autant que sous le sarreau. Ce n'est pas comme pour l'adulte où, d'après les recherches de Marie, de Souques et de Gilles de la Tourette, l'hystérie masculine *dans les hôpitaux* serait *deux fois plus fréquente* que l'hystérie féminine. C'est que les causes déterminantes, les agents provocateurs agissent davantage chez l'homme du peuple qui y est plus exposé, tandis qu'ils s'équilibrent à peu près chez l'enfant.

Quant aux races, il n'est pas facile de savoir si l'hystérie est moins fréquente chez les Allemands et les Anglais, comme ceux-ci l'affirment, que chez les peuples latins, que chez nous en particulier, dont le système nerveux est plus irritable. C'est possible au demeurant. Ce qui ne fait pas de doute, par exemple, parce que tout le monde peut le constater, c'est que, dans la race blanche, ce sont les Israélites, petits et grands, qui y payent le plus lourd tribut, comme du reste à toutes les maladies nerveuses.

Symptomatologie. Formes. Variétés. — Tout phénomène nerveux n'est pas nécessairement un phénomène *hystérique*. Je ne cesserai de le répéter. De même tous les bizarres, originaux ou déséquilibrés, ne sont pas des *neurasthéniques*. La qualification, dans un cas comme dans l'autre, ne doit être appliquée qu'avec son sens précis, c'est-à-dire à des *malades* de l'une ou de l'autre espèce. A coup sûr, il ne faut pas en abuser ni en user même à la légère. Il n'est pas douteux non plus que l'hystérie, pour nous en tenir à elle, procède par gradation : qu'elle offre des formes légères, effacées, à peine estompées ; qu'elle existe parfois à l'état d'incubation pour ainsi dire ; qu'on la devine plutôt qu'on ne la trouve. Si je ne craignais de comparer des choses si essentiellement différentes, je dirais qu'il en est de l'hystérie comme de la diphtérie. La présence du bacille spécifique ne suffit pas à faire un diphtéritique, puisqu'il lui faut la virulence qui crée la maladie. Qui oserait dire pourtant que l'enfant, porteur de ce bacille, n'est pas en puissance de diphtérie latente ? Vienne la cause occasionnelle, et le diphtéritique bactériologique comme l'hystérique en puissance deviendront tous les deux des sujets cliniques, c'est-à-dire des malades. D'où la justification de la proposition que j'ai formulée, pour mettre d'accord les opinions extrêmes, de décrire à part, comme variétés distinctes, l'hystérie *larvée*, *naissante*, *dissociée* et *complète*.

A. — *Hystérie larvée.* — Ainsi que le mot le signifie, en pareil cas l'hystérie existe, mais ne se voit pas ; elle est masquée. Les enfants qui la présentent peuvent appartenir à tous les âges, depuis le plus tendre jusqu'à celui qui approche de l'âge de l'adulte. Ce sont les phénomènes psychiques qui dominent chez eux. On dit qu'ils sont *nerveux*. J'ai déjà montré, à propos de l'étiologie, ce qu'il fallait entendre par l'état nerveux chez l'enfant, état complexe où il convenait de distinguer plusieurs facteurs. Dans ce complexus, il y a certainement une part qui revient à l'hystérie. Ces ner-

veux proprement dits, qu'il faudrait appeler peut-être des nervosiques, sont le plus souvent des héréditaires que la névrose attend, qui deviendront des hystériques si l'occasion leur en est fournie, ou qui resteront au contraire de simples « candidats », sauvés en quelque sorte par leur éducation, leurs occupations, le milieu dans lequel ils ont vécu, l'absence heureuse de toute pierre d'achoppement. Ces individus auront parfois des enfants hystériques.

Tout petits ils commencent par présenter de l'insomnie. Il y a positivement des enfants qui ne dorment presque jamais, sans qu'on puisse incriminer une cause quelconque. Parfois, mais bien rarement, ils dorment plutôt d'un sommeil léthargique (cas de M. Comby). Ils crient d'une façon tout à fait anormale, sans qu'aucun dérangement de la santé puisse être invoqué. Sans révéler, comme le veut Kassowitz, aucun signe de rachitisme évident, ils perdent facilement respiration pendant leurs scènes de pleurs, ils ont du pseudo-spasme de la glotte, du spasme complet même. Ce sont ces enfants qui sont parfois atteints de cette contracture singulière des extrémités qu'on appelle la tétanie. Ils ont la pupille serrée, contractée. Au moindre attouchement, au moindre bruit ils tressaillent et sursautent. J'ai souvent constaté aussi que leur miction était d'une fréquence vraiment extraordinaire, tandis qu'ils souffraient d'une constipation opiniâtre. Leur développement se fait d'ailleurs d'une façon très régulière.

Un peu plus tard, ils sont atteints de ces lésions de la peau sur lesquelles Ollivier a appelé à plusieurs reprises l'attention, qu'il a décrites sous le nom d'urticaire nerveuse, et qui ne sont autres originellement que du prurigo ou plutôt du prurit comme on dit aujourd'hui en langage dermatologique (Besnier, Brocq). Ces lésions sont féroces et tenaces. Elles troublent profondément leur repos et contribuent à augmenter leur agitation.

Plus âgés encore, ils offrent ce qu'on pourrait appeler *le caractère hystérique*. Si l'habitus extérieur, la couleur des cheveux, de la peau, l'aspect fin et délicat du visage n'ont plus l'importance qu'on leur attribuait autrefois, il n'en est pas moins vrai que l'hystérique en puissance, même enfant, surtout enfant, a pour attribut un état mental tout à fait caractéristique. En dehors de sa facilité à subir les impressions extérieures, la « suggestion », l'enfant *nerveux* est fantasque, capricieux, volontaire ; il est faiseur d'histoires, simulateur et plus menteur que ne le veut l'école de la Salpêtrière ; il est déjà prétentieux, coquet, et aime à attirer l'attention sur sa personne.

Exagéré dans ses manifestations affectives, il est emporté, violent, méchant, féru de l'esprit de contradiction. Sa sécrétion urinaire est tantôt rare, tantôt exagérée, et les urines sont toutes blanches. A la moindre émotion morale, le besoin d'uriner apparaît. D'autres fois, c'est de la diarrhée. Les pupilles alors sont le plus souvent très larges et dilatées. On note des palpitations cardiaques ; parfois la syncope se produit.

J'ai observé aussi des bizarreries de caractère. L'enfant émet les idées les plus baroques, ou bien il a peur de tout, de l'obscurité, de mourir, de s'empoisonner, d'être malade ; il a des préoccupations au-dessus de son âge. D'autres fois il est jaloux, jusqu'à en être incommodé dans sa santé, de son petit frère, de sa petite sœur, de ses petits amis ; il met dans ses affections

la même excessivité que dans ses antipathies. Son appétit est médiocre; son sommeil est tourmenté. Il remue constamment dans son lit. Il est plutôt maigre. Ses yeux sont cernés, creux. Sa figure peut révéler, comme je l'ai vu, l'aspect « démoniaque », beaucoup moins pourtant que dans l'hystérie confirmée. S'il vient à faire une maladie aiguë, le pouls devient désordonné, tumultueux, et, à la convalescence, il présente une lenteur et une irrégularité inquiétantes si l'on n'était prévenu. Les maladies de ces enfants sont coupées d'incidents pathologiques qu'on a englobés sous le nom de *méningisme* (Dupré, *Congrès de médecine interne de Lyon*, 1894) et qui représentent, moins la lésion, le tableau à peu près complet *de la méningite*. « C'est pour l'avenir du malade, dit M. Pochon (dans sa thèse), que la constatation de méningisme a la plus grande importance. Si l'on examine les observations de sujets revus quelques années plus tard, on remarque que presque tous sont devenus des névropathes. Leur constitution nerveuse, dont les accidents antérieurs étaient la signature, s'est développée ultérieurement. On pourra donc considérer tout enfant ayant présenté du méningisme comme prédisposé à l'hystérie, qui se manifestera à une époque variable. » Dans cette forme latente, il est rare de constater la présence des stigmates somatiques. On trouve pourtant assez fréquemment (quand on peut le rechercher) le rétrécissement du champ visuel qui m'a paru le plus constant, et aussi l'abolition du réflexe pharyngien qui n'a peut-être pas, d'après mon expérience, l'importance, absolue tout au moins, qu'on lui a attribuée.

B. — *Hystérie naissante*. — On a vu dans cette forme les *prodromes lointains* de l'hystérie (Pitres) : mais déjà les troubles mentaux y sont plus accusés. Il s'y joint aussi des manifestations somatiques plus actives, plus évidentes. C'est donc déjà de l'hystérie. Il faut savoir que la neurasthénie s'y associe fréquemment, souvent aussi la dégénérescence mentale. En dehors de leur hérédité névropathique, ces enfants sont issus de parents alcooliques ou syphilitiques. C'est en grande partie d'eux que Jules Simon a voulu parler dans la description clinique qu'il a tracée de l'*irritation cérébrale* (leçons cliniques) et qui ne répond à aucun type bien défini. Les enfants de 2 à 5 ans y sont surtout enclins. Leur état mental est, bien entendu, le même que dans la forme précédente, avec l'exagération possible qu'on peut prévoir.

La nuit, au milieu de leur sommeil, ils sont pris tout à coup de terreurs inexplicables, de cauchemars, d'hallucinations de la vue et de l'ouïe, que l'on a de la peine à calmer, car ils ne reconnaissent et n'entendent personne. Soltmann a donné de ces terreurs nocturnes — *pavor nocturnus infantium* — une bonne théorie. Elles sont pour ainsi dire spéciales à cet âge. Il faut les distinguer des phénomènes cérébraux, réflexes, du même genre, mais de moins longue durée et d'intensité moindre, qui surviennent chez les enfants dont les digestions sont laborieuses, qui mangent trop, trop vite et des aliments mal choisis ; ou chez ceux qui sont porteurs de tumeurs adénoïdes du naso-pharynx (Chaumier) et qui présentent, dès qu'ils sont endormis, des troubles respiratoires et circulatoires, véritable cause de l'étouffement primordial et de l'effroi consécutif. Chez ces derniers, d'ailleurs, il existe des

phénomènes objectifs et subjectifs, parmi lesquels je signalerai surtout le ronflement et l'hypersalivation nocturne, suffisants pour mettre sur la voie du diagnostic différentiel. Les enfants atteints de l'effroi puéril non justifié, phénomène de névrose, parlent la nuit et se livrent à des actes de véritable somnambulisme. Par suite de leurs hallucinations, ils présentent de l'incontinence nocturne d'urine. Dans le jour, quand ils sont réveillés, ils n'urinent plus sous eux. C'est dans leur sommeil que cet accident arrive. Selon l'expression de J.-L. Petit, ils *rêvent* qu'ils urinent dans un pot de chambre, contre un mur ou autres lieux. Il faudra cependant scruter soigneusement les conditions dans lesquelles se produira cet accident d'incontinence. Il est loin d'être pathognomonique; il peut être dû à des causes autres que l'hystérie (à l'épilepsie par exemple), pour ne citer qu'elle; il peut même n'avoir aucune signification.

Le blépharospasme intermittent ou battement spasmodique des paupières; l'onychophagie; d'autres habitudes automatiques, telles que la tétée des doigts, la confrication d'une partie quelconque du corps, principalement de l'oreille ou de la peau du crâne, caractérisent encore ces enfants, pourvu que ces phénomènes ne soient pas portés au point d'être des tares, comme dans la dégénérescence mentale pure. Les troubles mentaux existent ici aussi, sans que les stigmates apparaissent. Charcot y a insisté plusieurs fois.

On rencontre encore très fréquemment le bégaiement qui se montre et disparaît, souvent sans raison; l'aboiement, le hoquet, le mutisme à un degré léger, le délire maniaque. Puis ce sont les troubles digestifs, l'anorexie, la crainte de manger, la sensation de boule, la céphalalgie, des éruptions subites accompagnées de vives démangeaisons....

Chez les plus jeunes, on note le grincement des dents pendant le sommeil, des scènes de colère qui arrivent à ce que Ollivier appelle la « pâmoison », des tremblements rythmés de la tête, des tics passagers, celui de Salaam par exemple, et parfois du nystagmus ou du strabisme non durable. J'ai observé ce dernier phénomène plusieurs fois pendant le cours d'éruptions dentaires très douloureuses.

Enfin, chez les tout petits, on peut constater des attaques spasmodiques, des convulsions véritables. L'éclampsie infantile (mauvais mot) n'a pas vu encore sa pathogénie entièrement élucidée. S'il ne faut pas la faire rentrer toute dans le cadre de l'hystérie, comme le veut avec exagération M. Chaumier (*op. cit.*), si la plupart des convulsions (qui s'accompagnent d'ailleurs d'élévation de la température) sont dues à une infection, à une intoxication externe ou à une auto-intoxication, il faut reconnaître qu'il en est quelques-unes d'idiopathiques dont le caractère et l'allure rappellent tout à fait les attaques convulsives de l'hystérie. Ces convulsions sont périodiques. Elles sont froides, elles persistent parfois pendant toute la première enfance. Elles se montrent sous l'influence de la cause la plus banale, parfois sans cause. Enfin je les ai vues revêtir, en se dégradant, l'aspect du petit mal épileptique, dont elles ont seulement le masque et dont elles ne gardent point l'incurabilité. Les enfants offrent en pareil cas le stigmate héréditaire et les cir-

constances qui entourent leur maladie ne permettent pas la moindre hésitation quant à la névrose.

C. — *Hystérie dissociée.* — Ici la description synthétique n'est pas possible, une simple énumération suffit. Les phénomènes ne se groupent point encore, mais ils sont remarquables par leur fixité et, si je puis dire, par leur profondeur. C'est aux environs de la puberté qu'on les rencontre communément. Si la menstruation elle-même n'a pas d'influence marquée sur leur production pas plus, d'ailleurs, que sur les manifestations générales de l'hystérie, on ne peut nier que l'établissement des règles, la « croissance », les influencent sensiblement, et qu'à ce titre ils doivent rentrer dans le groupe des maladies de l'évolution. La disproportion entre le développement exagéré du corps et la misère de ses forces vives, physiques et psychiques, détruit forcément l'équilibre de la santé et l'hystérie est une des premières résultantes de cette rupture. C'est évidemment pour cette raison que les petites filles sembleraient pouvoir y être plus exposées que les petits garçons.

Il faut citer en première ligne, parmi les accidents capables d'atteindre ces enfants, le vertige qui survient à plusieurs reprises dans la journée, les prend au milieu de leurs jeux et est indépendant, en particulier, de toute lésion des voies digestives; les spasmes rythmés et la chorée rythmée, dont Charcot a eu bien soin de montrer l'indépendance d'avec la chorée de Sydenham ou chorée vulgaire (bien que les différences soient peu marquées parfois) et qui présentent une variété désespérante de formes; les tics hystériques (Pitres) qui peuvent s'exalter sous forme de paroxysmes et qui ne s'accompagnent point de douleurs; la céphalalgie opiniâtre qu'on a trop de tendance à considérer comme un pur phénomène de croissance, alors qu'il s'agit d'une détermination vraiment hystérique (Jules Simon); les troubles, les spasmes respiratoires simples et mixtes entrecoupés de soupirs, de hoquets et de bâillements; les troubles du langage, la surdi-mutité; la dyspnée et le pseudo-asthme; le bégaiement, la toux et l'aphonie; l'hémoptysie qu'on prend si souvent pour un signe de phtisie au début, et dont l'extrême rareté chez l'enfant et les caractères spéciaux devraient fixer la nature.

On observe sur l'appareil digestif diverses manifestations de l'hystérie, dont la gastralgie est le type chez l'enfant. C'est un paroxysme avec une zone hyperesthésique hystérogène de la muqueuse. Les vomissements incoercibles se voient souvent aussi. Au nombre des déterminations intestinales propres à cet âge, il faut signaler surtout l'atonie, la tympanite ou pneumatose gastro-intestinale, pouvant simuler la péritonite aiguë ou généralisée, et la péritonite tuberculeuse, l'obstruction intestinale, l'appendicite (Talamon, 1897).

Du côté des voies génito-urinaires, on observe la polyurie, la cystalgie, plus rarement la paralysie vésicale ou l'ischurie et l'anurie, et en même temps ou isolément, l'apparition précoce et d'ailleurs passagère des règles, trouble trophique évidemment du même ordre que l'hémoptysie.

Les troubles trophiques cutanés ne sont pas exceptionnels. Ils sont con-

stitués par des phénomènes d'asphyxie locale, des sueurs localisées ou généralisées, de l'urticaire, rarement de l'œdème des pieds et des mains rappelant l'œdème qu'on a récemment décrit sous le nom d'angio-neurotique (Courtois-Suffit), plus fréquemment des éruptions humides diverses.

Les troubles du côté des yeux sont rares au contraire. On a pourtant signalé des cas de cécité hystérique (Duj.-Beaumetz et Abadie, 1879), d'amaurose double (Panas, 1886), d'anesthésie de la rétine (Parinaud, 1889), d'ophtalmoplégie (Sauvineau, 1892), d'amaurose double absolue et de perversion de la vision binoculaire (Cruchet, 1901).

Rare aussi l'anesthésie, tandis que l'hyperesthésie est très commune dans l'enfance. Suivant son siège, elle détermine des lésions souvent trompeuses : c'est ainsi qu'autour des jointures, elle provoque les arthralgies avec claudication, myalgie, impotence (coxalgie hystérique, pseudo-mal de Pott); autour des parois thoraciques, elle reproduit le tableau d'une affection du cœur ou des poumons; sur la tête et le cuir chevelu (clou hystérique, céphalée), elle simule dans l'état de mal hystérique la méningite tuberculeuse ou toute autre lésion cérébrale, etc.

Les contractures, les tremblements, les paralysies sont enfin l'apanage de l'enfant hystérique. Le polymorphisme caractérise ces tremblements qui sont cependant plus souvent partiels et succèdent à un traumatisme, à une frayeur, à un choc moral quelconque, *à une attaque convulsive* (Dutil, de Paris; Perret, de Lyon). Les contractures frappent surtout les muscles du cou pour constituer le torticolis spasmodique, dont l'évolution, le diagnostic et le pronostic sont si intéressants (Paul Richer, Jules Voisin, de Renzi, Brissaud); les muscles du tronc pour « simuler » la scoliose[1]; les muscles de la paroi abdominale pour imiter les lésions organiques du ventre. Les paralysies affectent la forme hémiplégique, mais surtout la forme paraplégique, et alors la paralysie est flasque ou avec contracture, et le diagnostic pourra hésiter entre une lésion réelle et le trouble dynamique : pied bot et ses variétés (Gilles de la Tourette, 1896); enfin la forme monoplégique, d'un diagnostic ordinairement plus aisé. Tous ces accidents, dans cette longue énumération, pourront se grouper plusieurs à la fois ou exister seuls. Pour les reconnaître en l'absence habituelle des stigmates, pour surprendre leur véritable nature, il faudra recourir surtout aux circonstances concomitantes et asseoir sur elles son jugement définitif.

Dans l'hystérie, même la plus irrégulière, on reconnaîtra toujours, lorsqu'on saura bien les chercher, des lambeaux, des phrases détachées du type, significatives pourtant, et qu'on joindra au reste, et rien ne sera plus utile pour le diagnostic que leur constatation.

Astasie-Abasie. — Il existe un syndrome intéressant sur lequel l'attention fut attirée par Blocq (*Arch. de neurol.*, 1888), qui a été l'objet de nombreux travaux et sur lequel je veux insister parce qu'il exercera souvent la sagacité du clinicien; c'est l'*astasie-abasie*. On nomme ainsi un état morbide dans

(1) Duret. *Cypho-scoliose hystérique*, 1888. — *Rapports des déviations du rachis avec la névropathie héréditaire*, 1895. — Vic. *De la scoliose hystérique*. Paris, 1892. — Grancher. In thèse Besson. *Étude sur les déviations de la taille d'origine réflexe*, 1888.

lequel l'impossibilité de la station verticale et de la marche normale contraste avec l'intégrité de la sensibilité, de la force musculaire et de la coordination des membres inférieurs, et où, par conséquent, il n'y a pas de paraplégie véritable. Il y aurait, dans ce cas, une influence d'arrêt portant exclusivement son action sur le centre cortical de la station et de la marche, et le phénomène serait comparable à l'anesthésie systématisée portant non point sur toutes les sensations d'un sens donné, mais sur un groupe de sensations formant système.

Il y aurait dans l'astasie-abasie absence, oubli, ou perversion des *représentations mentales* qui constituent la station ou la marche, tandis que celles qui se rapportent aux modes de progression (les malades astasiques-abasiques peuvent courir, sauter, marcher à quatre pattes) ou aux mouvements généraux des membres, persistent et sont intactes. En un mot, pour Blocq et pour Charcot, il s'agit, en pareil cas, d'une *akinésie psychique systématisée*, et, pour M. Sollier, d'une variété d'amnésie où l'excitant initial, le contact du sol avec la plante du pied, n'éveille plus le souvenir du premier mouvement élémentaire.

Quelle que soit la théorie, le phénomène serait dû à une perturbation plus ou moins marquée dans les fonctions cérébrales.

L'astasie-abasie peut être paralytique, choréiforme ou trépidante, elle se rapproche alors du spasme saltatoire de Brissaud.

Tout récemment (*Soc. de neur. de Paris*, nov. 1901), Haskerec (de Prague) a décrit sous le nom d'akathisie (de ἀ privatif, et καθίζω, je m'asseois) un syndrome singulier qu'il compare à la forme trépidante de l'astasie-abasie et qui consiste en une série de mouvements automatiques, forcés et involontaires, se produisant quand le malade s'asseoit. Ils sont tellement fréquents qu'ils rendent impossible la position assise et forcent le sujet à rester debout.

Le diagnostic de l'astasie-abasie ne sera pas toujours aisé. La nature hystérique du syndrome prête parfois à de justes doutes, dit Gilles de la Tourette, attendu que la présence des stigmates n'est pas la règle. Il faudra la distinguer avec soin des paralysies ou parésies organiques apparaissant dans la convalescence des maladies infectieuses ou toxiques (qui servent d'ailleurs d'amorce, de prétexte aux paralysies hystériques) et aussi des troubles similaires résultant de lésions matérielles du cerveau ou du cervelet (Ausset, *Echo médical du Nord*, 1900), ou tout simplement d'un traumatisme plus ou moins violent.

Il faut enfin la séparer nettement d'une autre variété d'impossibilité à marcher ou à se tenir debout qu'on désigne sous le nom de staso-basophobie, mot employé pour la première fois par MM. Debove et Boulloche (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 1895) et dans laquelle le malade est pris non plus d'akinésie ou d'amnésie, mais d'angoisse, de peur, de phobie et ultérieurement d'impuissance. Les stasobasophobes ne sont pas toujours, mais sont souvent des hystériques, il faut l'avouer, et, ce qu'il y a de curieux à signaler, c'est l'alternance, qu'on n'a pas assez notée, de certaines manifestations hystériques avec la basophobie, ce qui établit bien le trait d'union entre les différents aspects de la grande et mobile névrose.

D. — *Hystérie massive* ou *grande hystérie*. Il existe dans l'hystérie, comme dans toute maladie générale, dit Gilles de la Tourette, un fonds commun sur lequel évolue l'ensemble des phénomènes constitutifs de l'affection. Ce fonds commun, ce sont les *stigmates permanents*; les phénomènes constitutifs, ce sont les *paroxysmes* : d'où la division en *hystérie normale* ou *inter-paroxystique* et *hystérie pathologique* ou *paroxystique*. Cette conception, bonne pour l'adulte, ne vaut plus chez l'enfant où le fonds commun est constitué habituellement non par les stigmates (qui manquent si souvent ou qui sont si réduits), mais par un état général hystérique, par le tempérament, par le côté psychique. C'est sur *cet état psychique* qu'évoluent en définitive les phénomènes de l'hystérie. C'est pourquoi nous l'avons pris pour substratum, comme répondant à la réalité des choses; et notre description a montré l'implantation successive et la ténacité croissante, de plus en plus grave, des *manifestations* hystériques dans l'enfance. Nous en sommes arrivés ainsi peu à peu au plus bruyant des symptômes, au plus fréquemment observé des paroxysmes aigus, au plus important peut-être par les développements de tout ordre qu'il comporte, au paroxysme convulsif, à la grande attaque ou attaque hystérique proprement dite.

Celle-ci peut éclater brusquement, mais le plus souvent on observe une accentuation des troubles psychiques décrits. L'enfant devient plus triste, plus bizarre, plus irritable. Il a des douleurs de tête plus intenses. Son sommeil est plus agité, son appétit diminue. On sent venir l'orage (période préconvulsive de Pitres). Enfin un jour, sous une influence quelconque, nulle parfois, mais le plus souvent sous le coup d'une vive émotion, d'une contrariété, d'un coup de colère, l'attaque se déclare. Brusquement apparaissent les phénomènes de l'aura, phénomènes d'ailleurs très variés, le plus souvent d'ordre sensitif ou sensoriel, quelquefois moteurs, partant soit de l'ovaire, soit du testicule, soit de la tête, soit de l'œil, et s'accompagnant de la boule et de la sensation de strangulation; quelquefois l'aura manque complètement. D'autres fois on y trouve une prédominance telle des phénomènes spasmodiques, particulièrement du côté du larynx, que l'*attaque de spasme*, se prolongeant ou non en état de mal, peut se constituer et entraîner la mort. Il en a été publié plusieurs cas dans ces derniers temps, et l'autopsie n'a révélé aucune lésion.

Quant à l'attaque elle-même, qui est devenue classique depuis les travaux de Charcot et Richer, elle se compose, comme on sait, de quatre périodes : la période épileptoïde; la période des contorsions ou des grands mouvements; la période des attitudes passionnelles; la période du délire.

Mais il s'en faut que ces périodes soient en tout semblables chez l'enfant et chez l'adulte. Chez l'enfant, le paroxysme convulsif revêt rarement d'emblée le type complet de la grande attaque : celle-ci va se complétant avec l'âge (voir Gilles de la Tourette, *op. cit.*, p. 8 et renvoi 1). Certaines des périodes qui la constituent existent seules ou prédominent à l'encontre des autres. C'est ainsi que la convulsion est presque isolée dans la première jeunesse, alors que chez les enfants plus âgés la période délirante tend à empiéter sur les autres au point de les effacer. C'est évidemment l'évolution

psychique qu'il faut incriminer dans la circonstance. C'est affaire d'âge et non de malades, comme le pense l'auteur allemand Henoch.

La cause provocatrice influence singulièrement la *forme* du paroxysme, et nul doute que les agents qui sont susceptibles de provoquer le délire, le rêve de l'attaque, ne soient plus fréquents et plus efficaces chez l'enfant de huit à douze ans, au cerveau si impressionnable, que chez celui moins âgé dont les actes vitaux sont d'ordre végétatif. En dehors de ce fait, il y a ici aussi, à côté de l'*hysteria major*, place pour une *hysteria minor*, et il est incontestable que les petites attaques et les attaques irrégulières frustes sont plus communément observées que l'attaque dite classique, et Charcot a bien montré que certaines formes délirantes d'hystérie infantile alternaient avec certaines phases de l'attaque hystéro-épileptique. C'est à Charcot encore que revient le mérite d'avoir fait justice de cette désignation malheureuse d'*hystéro-épilepsie*, et d'avoir montré que, s'il existait des faits où ces deux maladies coexistaient, se superposaient ou se succédaient, il n'y avait point d'*hybride hystéro-épileptique*. La période convulsive peut prédominer, l'attaque peut revêtir l'aspect de l'épilepsie, sans qu'on cesse d'avoir affaire à l'hystérie et rien qu'à l'hystérie. L'affirmation est d'aussi grande importance pour l'enfant que pour l'adulte. Il faut savoir enfin que l'attaque d'hystérie, bornée à la période épileptoïde, peut non seulement simuler l'accès d'épilepsie, mais encore dans certains cas, comme je l'ai constaté moi-même, revêtir l'allure clinique de l'épilepsie partielle[1] ou épilepsie jacksonnienne. La ressemblance est à s'y méprendre.

Diagnostic. — Nous ne sommes plus au temps où, à propos d'hystérie, il n'était question que de protée insaisissable et de scènes vagues, fantastiques, appréciées seulement de quelques initiés. Les lois qui régissent cette « maladie » ont été surprises et dévoilées. Elles offrent, grâce au génie de Charcot, toute la rigueur scientifique désirable. N'empêche que, dans bien des cas, l'affirmation n'est rien moins qu'aisée : dans l'enfance, encore plus que chez l'adulte, les traits y étant, en général, peu accentués.

On peut dire que l'hystérie se dissimule, qu'elle se simule et qu'elle simule. Il convient seulement de s'entendre sur ce dernier terme. On peut bien dire qu'un enfant menteur *simule* une coxalgie, comme dans le fait de M. Bézy : mais il est moins correct de dire qu'un phénomène hystérique *simule* un phénomène organique, attendu que si le fait est faux dans le premier cas, dans le second il ne l'est pas, puisque la maladie est reproduite presque textuellement, moins la lésion. C'est « imiter » qu'il faudrait donc dire pour être tout à fait exact.

De multiples obligations s'imposent dès lors au diagnostic. La première est de reconnaître d'abord l'hystérie. Quand les stigmates permanents existent (rétrécissement d'un champ visuel, anesthésies sensitivo-sensorielles ou hyperesthésies, zones hystérogènes), n'y en eût-il qu'un ou deux sur la totalité, le mal est facile à reconnaître. De même quand il y a eu une grande attaque convulsive (encore faudra-t-il savoir distinguer L'ESPÈCE dans cette

(1) ALLET. *Arch. de neurol.*, 1884, nos 23 et 24.

convulsion, qui peut être symptomatique, réflexe). Mais nous savons que chez l'enfant l'hystérie est souvent fruste, silencieuse, mal tenue. Aussi faut-il procéder à l'examen du petit malade sans arrière-pensée, sans parti pris; fouiller ses antécédents héréditaires, rechercher ses antécédents personnels, son passé psychique et physique, ses tares; et si l'on constate dans le fonctionnement de l'économie des troubles qu'aucune autre cause n'explique, il faut, comme Sydenham, porter son attention du côté du système nerveux, où il est rare qu'on ne découvre point ce que l'on cherche. Nous avons vu quelle place il fallait faire aux troubles psychiques variés qui caractérisent l'hystérie des jeunes enfants. Ne pas oublier la notion fondamentale, déjà bien établie par Briquet, à savoir que, « pour être hystérique, il n'est pas besoin d'avoir des crises de nerfs ».

Le diagnostic de la névrose posé, il faudra la différencier d'une autre à laquelle, soit à l'état de grand mal, soit à l'état de petit mal, elle ressemble étrangement : c'est l'épilepsie. Dans l'épilepsie, l'accès survient la nuit ou dès le matin : aura le plus souvent inappréciable, chute subite dans la rue, n'importe où, avec un cri initial. L'épileptique se mord la langue et urine involontairement. Dans l'accès, pas d'attitudes passionnelles représentatives d'un rêve. Le délire, qui survient chez quelques épileptiques après l'accès, est une impulsion brutale, irraisonnée, souvent homicide. L'accès dépasse rarement 5 à 10 minutes. Aussitôt après l'accès, torpeur et abrutissement; tendance presque invincible au sommeil; courbature constante, douloureuse, durant plusieurs fois 24 heures, même après les petits accès; sugillations fréquentes de la région cervicale. *Chimiquement*, l'accès se juge par l'élévation du taux du résidu (tandis que c'est le contraire dans l'hystérie), l'augmentation de l'urée, des chlorures, des sulfates, des phosphates *sans inversion de la formule de ces derniers* (Gilles de la Tourette). La perte de connaissance, qui était considérée jadis comme un élément capital de diagnostic différentiel entre l'hystérie et l'épilepsie, a cessé de l'être depuis qu'on a découvert que dans l'hystérie elle existait aussi, quoique moins complète. M. Pitres, dans un travail récent (1897), vient de montrer que, dans la période PRÆ et POST-convulsive de l'hystérie, la conscience et la mémoire sont intégralement conservées, tandis qu'elles sont totalement abolies dans la période convulsive des attaques régulières et dans les attaques frustes, constituées par des convulsions toniques et cloniques du type épileptoïde : même dans les attaques frustes ou irrégulières, où les convulsions se montrent d'emblée sous la forme clonique, si les malades se rendent compte de ce qui se passe autour d'eux et peuvent répondre aux questions qu'on leur pose, ils ne se rendent pas compte qu'ils ont des convulsions et ne se rappellent pas, quand l'attaque est terminée, qu'ils ont eu des mouvements désordonnés involontaires.

Dans certains cas, le diagnostic est vraiment impossible. Dans d'autres, les deux névroses se remplacent ou se superposent, chacune gardant alors son individualité propre.

Pour le petit mal, fréquent chez l'enfant, l'hésitation ne sera pas de longue durée. La conservation de l'intelligence et de la vivacité, les antécé-

dents, l'hérédité, souvent homologue, la répétition des crises sans aucune altération de la santé morale, la découverte d'une cause occasionnelle, enfin l'échec du bromure mettront sur la voie de l'hystérie dans la grande majorité des cas.

Dans l'épilepsie partielle, le diagnostic différentiel est *cliniquement* bien difficile. C'est la *chimie* seule, dit Gilles de la Tourette, qui pourra aider à la distinction si nécessaire, aujourd'hui que la trépanation occupe une place prépondérante dans le traitement de l'épilepsie partielle vraie ou symptomatique d'une lésion cérébrale. Malheureusement, l'appréciation des troubles de la nutrition, révélée par l'attaque, et l'inversion des formules n'ont pas réalisé entre les mains de tous les espérances fondées par quelques-uns, notamment par M. Cathelineau et Gilles de la Tourette lui-même. C'est donc encore aux circonstances concomitantes qu'il faudra nécessairement recourir.

La seconde obligation du diagnostic est de dépister la *simulation*. L'école de la Salpêtrière a fait les plus louables efforts pour réduire à sa juste valeur cette affirmation que l'hystérique est un simulateur. Elle a montré, à propos de l'état mental dans l'hystérie, que cette prétendue simulation n'était autre que de l'auto-suggestion dans l'immense majorité des faits, et qu'il ne fallait pas se hâter, sous peine de commettre une lourde sottise, de croire et de crier à la supercherie. En revanche, il ne faut pas tomber dans l'excès contraire. Les enfants sont de petits observateurs malins, prompts à l'imitation, avides de jeux et de malices, et la sagesse exige qu'on se défie tout d'abord, quitte à s'incliner ensuite.

La troisième obligation est de dépister encore l'hystérie sous le masque des nombreuses maladies dont elle reproduit les traits. L'hystérie peut *se localiser* sur toutes les régions et tous les appareils, en imiter, par conséquent, toutes les altérations. C'est ainsi qu'on aura à se défier des fausses maladies du cœur, de la poitrine, du ventre, etc. Être prévenu du fait, c'est être en garde. Mais ce sont, à l'âge qui nous occupe, les maladies organiques de l'encéphale qui sont surtout copiées par les syndromes hystériques, pourvu que ceux-ci revêtent des formes permanentes et durables. Et les syndromes s'adaptent aussi bien aux lésions en foyer qu'aux maladies par lésions disséminées des divers organes encéphaliques. M. Fabre (*Marseille médical*, 1883) et M. Bardol, dans sa thèse, se sont attachés avec un grand bonheur à mettre en relief des observations de cette nature. Dans la première catégorie (lésions en foyer), l'hystérie peut simuler l'hémiplégie spasmodique infantile, les convulsions, les contractures et les monoplégies d'origine corticale, l'aphasie, le syndrome organique de Weber, l'amaurose et le ptosis. Dans la deuxième (lésions disséminées), elle simule surtout la méningite aiguë et la méningite chronique. Les faits de fausses méningites ne se comptent plus. Nous avons dit aussi de quelle manière il fallait envisager le méningisme et quelle sage part il fallait garder à l'helminthiase et à la dentition[1]. Pour les maladies de la moelle, M. Souques, dans son excellente

([1]) Souques. *Synd. hyst. simulateurs des mal. org. de la moelle épinière*. Paris, 1891.

thèse, a également tracé la méthode à suivre pour les distinguer de l'hystérie. Les fausses paraplégies, l'astasie-abasie, la névrose traumatique devront surtout exercer la sagacité du clinicien.

Démontrer qu'un malade *est hystérique*, c'est bien, mais cela ne suffit pas. Il faut prouver qu'il n'est *qu'hystérique*. Nous avons vu combien *les associations morbides*[1] se rencontraient fréquemment dans l'hystérie, à laquelle elles s'accolent, comme l'épilepsie; se réunissent, comme la neurasthénie et la dégénérescence mentale; se superposent, enfin, comme telle ou telle autre quelconque des maladies organiques. Faire la part de la névrose et celle des maladies surajoutées est un travail obligatoire. Tantôt les lésions précèdent, tantôt elles accompagnent, tantôt elles suivent l'hystérie. La dernière éventualité est la plus fréquente chez les enfants (hystéro-tuberculose). Il a même été dit par Buzzard[2] que les maladies nerveuses organiques pouvaient elles-mêmes simuler l'hystérie. Il sera bon, le cas échéant, de se rappeler tous ces aspects divers. Enfin le diagnostic devra remonter aux sources mêmes de l'étiologie. La cause prédisposante est connue, puisque c'est dogmatiquement l'hérédité. Mais la notion de l'espèce déterminante, occasionnelle, *de l'agent provocateur*, n'en importera pas moins, puisqu'en maintes occasions elle pourra servir d'indication utile pour le pronostic et le traitement. Dans les cas douteux, le hasard parfois fera mieux les choses que les investigations les plus savantes. Il est arrivé à Cadet de Gassicourt (communication orale), en palpant la tête d'un enfant qui lui avait été amené avec le diagnostic de méningite et qui en présentait les symptômes, de déterminer la plus violente attaque d'hystérie qu'il ait vue.

Pronostic. Marche. Terminaison. — Le pronostic de l'hystérie infantile est favorable. Tous les auteurs sont d'accord à cet égard : neurologistes et pédiatres. Dans l'enfance, a dit Charcot, « l'hystérie ne tient pas » ; telle est aussi l'opinion du médecin d'enfants éminent que je citais il n'y a qu'un instant. Plus le mal aura été diagnostiqué tôt, plus le pronostic sera rassurant; car plus le traitement aura été précoce, rapproché du début de l'affection, et plus on aura de chances d'être maître de la situation. Abandonnée à elle-même, l'hystérie ne guérira que rarement. Elle pourra rester stationnaire, ce qui sera toujours une extrémité fâcheuse : fâcheuse pour le moral du sujet, fâcheuse pour ses travaux, surtout les travaux intellectuels, fâcheuse, enfin, au point de vue des relations sociales. Henoch remarque judicieusement que le pronostic est d'autant meilleur que les symptômes sont plus étranges, plus étonnants, plus changeants et plus instables. La seule chose qui l'aggrave, c'est la durée inusitée d'un symptôme donné : par exemple, une contracture qui peut provoquer des lésions consécutives — atrophie musculaire — plus sérieuses que la maladie elle-même.

Peut-être faut-il interpréter la note de bénignité délivrée à l'hystérie infantile, en disant plus justement que l'hystérie, même bruyante, de l'en-

(1) Babinski. *Soc. méd des hôp.*, 1893. — Charcot, Grasset, *op. cit.* —Énas, de Lyon. *Soc. méd. chirurg. de Lyon*, 1881.
(2) Buzzard. *On the simulation of Hysteria by organic diseases of the nervous system.* London, 1891.

fant, finit toujours par *s'atténuer* et fait même mine de disparaître totalement, car combien de fois ne reparaît-elle pas un peu plus tard, dans l'âge adulte, avec une intensité qui semble redoublée! Par ailleurs, on a cité des cas de mort, soit par *attaque de spasme*, soit par la prolongation de l'état de mal chez des malades peut-être porteurs de lésions sourdes, cachées, ignorées. Enfin, il y a des hystéries graves. Chez les enfants porteurs d'*associations hystéro-organiques*, chez ceux où l'hystérie se prolonge outre mesure ou bien présente des troubles profonds de nutrition, le pronostic devra être plus réservé. On sait que souvent les enfants des tuberculeux présentent d'abord de l'hystérie pour succomber ensuite à la tuberculose. De même les enfants nerveux, issus de syphilitiques, d'alcooliques ou de diabétiques, devront être tenus pour particulièrement suspects.

La marche de l'hystérie est tantôt très aiguë, tantôt plus lente. On a vu des hystéries violentes évoluer en quelques semaines. Les paralysies, les contractures, les tremblements et les hyperesthésies durent plus longtemps. Mais l'hystérie psychique est de toute évidence celle qui se modifie le plus tardivement.

La terminaison est variable aussi, quoique la guérison semble la règle. Il faut, dit Gilles de la Tourette, considérer les paroxysmes, quelque variété qu'ils affectent, comme des phénomènes qui remueront de fond en comble le terrain hystérique. Tel sujet sortira de son attaque avec une paralysie, tel autre avec une contracture, un troisième avec de la surdité, un quatrième avec de l'amaurose, des vomissements, etc.... Mais ce qu'il ne faut pas non plus ignorer, c'est que l'attaque, par le même mécanisme, peut avoir une action *curative*, c'est-à-dire déplacer ou faire disparaître le phénomène qui dominait avant son apparition la scène morbide. Une paralysie ou une contracture datant de plusieurs mois disparaîtront du fait du paroxysme, de même des vomissements, de même les autres phénomènes permanents de la série hystérique. De ce fait, la provocation d'une attaque par la pression d'une zone hystérogène pourra être d'un grand secours dans la thérapeutique de la névrose!

Traitement. — Il n'y a pas longtemps, les hystériques étaient l'objet du dédain des médecins. Ils n'intéressaient pas. On ne faisait rien pour eux. On considérait toute tentative thérapeutique à leur égard comme vaine. Nombre de médecins d'enfants professent malheureusement encore les mêmes idées et suivent les mêmes errements. En ville, les enfants nerveux sont abandonnés à eux-mêmes. A l'hôpital, on les parque, on les délaisse. Il est défendu aux élèves de s'en approcher et de s'en occuper. Rien n'est plus funeste pour l'avancement de la science; rien n'est plus fâcheux pour les intérêts des petits malades. L'hystérie infantile, nous l'avons vu tout le long du temps, est vraiment intéressante. Elle peut s'éterniser, devenir grave même, si elle n'est pas soignée. Elle guérit radicalement, en maintes circonstances, si elle est convenablement traitée. Surprise à son état latent, dans sa prédisposition ou dans ses simples prodromes, elle peut enfin être domptée, muselée, annihilée. Combien d'hystéries sommeilleraient et ne se révéleraient jamais, si on avait pu écarter leur agent provocateur! D'où l'in-

dication d'envisager le traitement à ces deux points de vue : traitement prophylactique, traitement curatif. Le traitement curatif devra s'adresser : 1° à la névrose confirmée; 2° aux symptômes; 3° aux causes déterminantes.

1° *Traitement prophylactique.* — La lésion fondamentale de l'hystérie n'existe pas encore, et malgré la technique avancée du système nerveux, aucune découverte n'a permis de faire entrer l'hystérie dans le cadre des maladies organiques. Aussi n'est-il pas possible de considérer les syndromes hystériques, si persistants soient-ils, autrement que comme des troubles *purement dynamiques*, dont le plus tenace est susceptible de disparaître pour ainsi dire instantanément sous l'influence d'une cause quelconque, presque toujours, pour ne pas dire toujours d'ordre *psychique*, d'une émotion violente par exemple. La nature semble donc nous indiquer, avant le raisonnement, que c'est au traitement psychique, qui s'adresse surtout à l'ensemble pour ainsi dire des manifestations, qu'il faut recourir tout d'abord, les autres méthodes visant plus particulièrement les phénomènes localisés. Il est de fait que, chez l'enfant, si malléable, si facile à redresser, c'est celui qui donnera les meilleurs résultats. Dès qu'on aura constaté la prédisposition fâcheuse d'un enfant issu d'une mère ou d'un père névropathe et surtout hystérique, il faudra intervenir pour tâcher d'obtenir que cet enfant ne reste pas sous la direction morale de parents si peu qualifiés pour présider à une telle éducation. Il est certain que cet enfant a besoin d'une hygiène morale et physique sagement dirigée qui plie sa volonté, ses facultés de penser et de sentir, ses actes à une saine discipline, pendant que son corps (ces petits sujets étant ordinairement des délicats, anémiques ou lymphatiques) sera assoupli, nourri et développé conformément aux préceptes médicaux; qui proportionne ses travaux à ses forces réelles et n'essaye pas d'en faire de petits prodiges; qui choisisse ses compagnons ou ses compagnes; qui dirige sagement ses jeux et ses plaisirs et ne l'initie pas trop hâtivement aux habitudes du monde; qui surveille ses fonctions, principalement ses voies digestives et d'une façon générale sa santé; qui surveille sa croissance et, s'il s'agit d'une fille, l'établissement et le fonctionnement ultérieur de la fonction menstruelle, etc. Il faudrait qu'on enseignât aux mères que le médecin ne doit pas être consulté seulement pour des dérangements de la santé et les maladies aiguës : qu'il y a des conseils à prendre de lui pour élever *physiquement et moralement* les enfants ou pour procéder à leur égard à des *cures de régénération*, pour savoir si c'est à la campagne, à la mer ou à la montagne qu'il faut conduire les enfants pendant la période de repos des vacances. Il faudrait aussi qu'il se formât des éducateurs spéciaux pénétrés des principes qui doivent régir l'éducation des petits nerveux, qui sont parfois aussi des faibles d'esprit peu compris des instituteurs ordinaires, et des établissements d'instruction appropriés aux besoins des familles. Notre internat de France a du bon. En certains cas, pour les deux sexes, il est bien défectueux. Ce n'est pas seulement des réformes qu'il appellerait, mais de véritables innovations, dans le détail desquelles il n'est pas possible d'entrer présentement. Disons, pour terminer ce qui concerne la prophylaxie, que l'hygiène des tout petits enfants,

leur alimentation, leurs rapports avec les nourrices devront être attentivement surveillés, pour que de bonne heure leur système nerveux ne soit pas surexcité maladroitement. Enfin les enfants de 5 à 10 ans seront dirigés d'une main ferme et douce qui les empêchera de se livrer à tous les caprices de leur fantaisie, à des pleurs, à des colères néfastes. On les habituera à l'obéissance. On les reformera par le raisonnement.

2° *Traitement curatif.* — A. *Hystérie confirmée en général.* La névrose est acquise. Elle se traduira ou par l'état hystérique permanent ou par une série de manifestations et de paroxysmes. Au premier on opposera le *traitement général.* Pour appliquer ce traitement avec fruit, soit auprès des malades, soit auprès des familles, le médecin aura besoin à la fois de patience et d'autorité. Aux malades il saura inspirer confiance en écoutant et en accueillant leurs doléances (sans les prendre au tragique toutefois). Aux familles il saura imposer les mesures nécessaires, ce qui n'est pas toujours facile. Parmi ces mesures, l'ISOLEMENT des hystériques de leur entourage est de prime importance. Les mères refuseront habituellement de se séparer de leur enfant. Il conviendra de trouver un moyen terme, s'il est impossible de vaincre ces résistances: obtenir que l'enfant soit exclusivement confié à une institutrice, à un précepteur, à une personne de l'entourage douée des qualités voulues et disposée à suivre aveuglément les prescriptions du médecin. En second lieu, la base de la thérapeutique des accidents hystériques réside, dit-on, dans le rétablissement des diverses sensibilités perverties ou disparues[1]. En agissant sur la sensibilité périphérique on influence certainement les centres *sensitifs* qui, d'après les recherches de l'école anglaise, semblent bien se superposer aux centres *idéateurs*. Les principaux procédés sont : l'*Hydrothérapie* et l'*Électrothérapie*, la première étant plus applicable à l'enfance. La technique de ces procédés et leurs variétés qui sont nombreuses sont exposées dans des Traités spéciaux. En tout état de cause, on devra se rappeler que, pour réussir par eux, il importe de tâter la susceptibilité individuelle, de les adapter à chaque malade et d'en bien graduer les effets, si, d'emblée, on ne veut se heurter à un échec. Dans le même ordre de moyens, on a conseillé le massage, qui peut être un adjuvant utile, la gymnastique médicale, l'entraînement, les sports variés qu'il faudra se garder d'exagérer (comme on est porté à le faire aujourd'hui) et auxquels il sera préférable de substituer de simples marches et des pratiques de gymnastique ordinaire. L'usage des piscines fraîches plutôt que froides convient également aux petits hystériques. Ils les trouveront dans les *stations thermales* douces, indifférentes ou sédatives, auxquelles on ne songe pas à adresser les enfants, qui se trouvent à merveille de leur climat tempéré et reconstituant de montagne : à savoir *Bagnères-de-Bigorre*, *Luchon*, *Ussat*, *Néris*, *Lamalou*. Ces mêmes enfants bénéficieront également, et sans en souffrir, du climat marin, tonique et sédatif, d'*Arcachon*.

Traitement curatif. — B. *Symptômes et manifestations hystériques en particulier.* On sait que l'hystérie dissociée, monosympto-

(1) SOLLIER. *Faits nouveaux relatifs à l'hystérie.* Congrès de Rome, 1894. — BIERNACKI. Beiträge zur Lehre von central entstehenden Schmerzen und Hyperæsthesie. *Deut. Med.*, 1892, n° 52.

matique, fruste, la petite hystérie, est celle que l'on rencontre le plus fréquemment dans l'enfance. Beaucoup des moyens indiqués dans le paragraphe précédent seront également applicables aux accidents variés de cette espèce. Aux contractures, aux paralysies, on appliquera *avec discernement* l'emploi des courants électriques; aux arthralgies, aux lésions « simulées », on opposera la chloroformisation. On y joindra la médecine d'*idéation*, celle qui frappe vivement l'imagination. Le médecin ne sait pas assez quelle influence considérable, faite de crainte et d'affection, il exerce sur les enfants. J'en ai souvent usé pour agir avec succès par suggestion (à l'état de veille) chez des enfants nerveux ou même franchement hystériques. Maintenant je dois dire que chez eux, contrairement à ce qui se passe chez l'adulte où les pilules de mie de pain, les tisanes, le bleu de méthylène, c'est-à-dire l'apparence, forment tout l'arsenal thérapeutique, le traitement *médicamenteux* est souvent efficace. Leurs céphalées, leurs déterminations douloureuses des membres et de la ceinture, leurs dyspepsies, leurs gastralgies, leurs terreurs et leur agitation nocturnes, leurs attaques spasmodiques et convulsives même peuvent être notablement modifiées par le médecin. Le chloral, le trional et le sulfonal, les *bromures* eux-mêmes, la teinture de cannabis, la teinture de gelsemium ; les applications persévérantes de liniments fortement chloroformés, les bains tièdes et frais, les pulvérisations d'éther ou de chlorure d'éthyle sont des moyens d'action auxquels on aurait grand tort de ne pas recourir sur un terrain si propice. Chez les neuro-arthritiques, j'emploie souvent une association médicamenteuse qui m'a donné de très bons résultats : c'est la *liqueur de Pearson* mêlée à parties égales avec de la *teinture de gelsemium* dont je donne cinq, dix, quinze, vingt gouttes et plus, deux fois par jour pendant un temps assez long. D'autres fois, chez les enfants dont le système nerveux paraît faible à la fois et irritable, j'associe ensemble les teintures de *valériane*, de *castoreum* et de *musc*, et j'en donne jusqu'à quarante, cinquante et soixante gouttes par jour. Le phosphure de zinc, les phosphates, les glycéro-phosphates de chaux et de soude, le fer, sont aussi des toniques spéciaux agissant utilement sur l'état général.

Traitement curatif des causes. — La cause prédisposante principale, unique, dit l'École, étant l'hérédité, il ne semble pas possible d'agir sur une *étiologie* hors de notre portée et de prémunir par là l'enfant. Mais si l'on veut remarquer que cette prédisposition, parfois très faible ou même nulle en apparence, est renforcée par une série de causes prédisposantes latérales, qu'elle est mise en jeu par une autre longue série d'agents provocateurs, les uns et les autres justiciables de notre intervention, on reconnaîtra qu'il est très possible, au contraire, de rendre service aux enfants des hystériques en les mettant à l'abri des causes adjuvantes. Sachant par exemple, que les enfants des tuberculeux ou des scrofuleux qui sont hystériques sont souvent aussi menacés de tuberculose finale, nous prendrons nos précautions de ce côté et nous porterons tous nos efforts sur la résistance du terrain pour que la graine soit improductive. De même pour les enfants des arthritiques et particulièrement des diabétiques, pour ceux des syphilitiques et pour ceux

des alcooliques. Nous n'oublierons pas que la dentition met un sujet prédisposé en état incontestable d'opportunité morbide; aussi l'helminthiase avérée. A la suite des maladies infectieuses, si nous n'avons pu les écarter de la route de l'enfant, nous ouvrirons l'œil sur l'invasion ultérieure possible des accidents hystériques[1]. Nous nous défierons encore plus des intoxications et des auto-intoxications. De toutes, celles qui s'élaborent dans les profondeurs des voies digestives semblent avoir chez l'enfant le plus d'action élective sur le système nerveux. Nous nous attacherons à les neutraliser, convaincus que plus nous élaguerons de ressorts de mise en œuvre, plus nous aurons de chances de mettre nos petits sujets à l'abri d'une invasion de la névrose possible, mais non forcée, plus aussi nous aurons rempli notre mission de défenseurs vigilants et avisés, débarrassés des préjugés d'un fatalisme décourageant.

Hypnotisme. — Ce chapitre sur l'*hystérie* ne pouvait prendre fin sans un court aperçu sur l'hypnotisme. Malheureusement, pathologiste impartial, il ne nous est pas possible de conclure : car deux doctrines se partagent encore ici la science. Pour les uns, pour la majorité, l'hypnotisme-symptôme ou hypnotisme naturel n'est pas autre chose « qu'un paroxysme hystérique », qu'une fonction d'hystérie, et par conséquent l'hypnotisme-traitement ou hypnotisme artificiel vrai est un paroxysme provoqué et qui agit comme tous les paroxysmes, en modifiant profondément le terrain hystérique : d'où la conclusion qu'on ne peut savoir à l'avance si les effets qu'il va produire, au lieu d'être *curatifs*, ne sont pas simplement *désastreux*; qu'il faut faire une étude approfondie du malade et se dire qu'on risque souvent beaucoup pour avoir peu; que si l'hypnotisme s'impose dans certains cas (dans les états seconds par exemple), il ne faut pas oublier qu'il peut être dangereux dans des mains inexpérimentées et qu'il ne faut s'en servir que si les accidents que l'on risque de provoquer doivent être inférieurs en gravité à ceux que l'on veut guérir. C'est Gilles de la Tourette, le porte-parole autorisé de la Salpêtrière, qui parle ainsi, et nombre d'auteurs partagent sa manière de voir : à telle enseigne que les écrits sur l'hystérie infantile (*Traités de pathologie* ou *monographies*) reflètent cette double opinion et qu'ils renouvellent à l'envi l'arrêt d'ostracisme prononcé contre l'hypnotisme provoqué chez l'enfant. Pour les autres, pour l'école de Nancy par exemple, à laquelle se sont rattachés des adeptes venus du dehors, pour Liébeault, Bernheim, Beaunis, Grasset, Ladame, Forel, van Renterghem, Wetterstrand, Moll et d'autres cliniciens éminents, jamais l'hypnotisme n'a engendré l'hystérie. Le sommeil provoqué est l'image du sommeil naturel. De même que le sommeil calme est l'image de la santé générale et de la santé nerveuse, de même ce sont les esprits équilibrés, posés, sains, ceux qui s'endorment facilement eux-mêmes qui sont le plus facilement hypnotisables, tandis que les autres résistent. Il n'est pas besoin d'être hystérique pour être hypnotisable. Quant aux accidents déterminés ou réveillés par la méthode, ils sont imputables uniquement au défaut d'habitude, à la maladresse, à la brutalité.

[1] Crespin. *Essai d'interprétation pathogénique de certaines névroses post-infectieuses*. Lyon, 1888.

à l'ignorance enfin. L'hypnotisme est une médication qui a, comme les autres, ses lois, ses indications, ses contre-indications, ses inconvénients, ses dangers. Il importe de la régler. Pour être un bon hypnotiseur, il faut être doué ou être bien exercé.

Adepte ardent et convaincu de ces idées, M. Bérillon, directeur de la *Revue d'hypnotisme*, professeur libre de psychothérapie à Paris, a publié une série de travaux dans lesquels il démontre que l'emploi de la suggestion hypnotique est nettement indiqué contre les attaques convulsives de la grande hystérie et contre les symptômes qui peuvent subsister à la suite de ces attaques; dans les cas d'hystérie monosymptomatique; contre les manifestations de l'hystérie vulgaire ou petite hystérie; enfin contre les troubles mentaux de nature hystérique. Et, faisant application de ces doctrines à l'enfance, il n'hésite pas à conseiller l'emploi de la méthode suggestive dans l'hystérie infantile avec toutes ses variétés et même à en faire, avec MM. Bernheim, Beaunis et Ladame, un « moyen pédagogique », un puissant moyen de « moralisation et d'éducation ». Nous ne savons si ces enseignements hardis seront facilement acceptés et s'ils pourront passer dans la pratique. Les enfants sont incontestablement suggestibles au plus haut degré, mais ils sont aussi, il faut le rappeler sans cesse, matière difficile à manier, au point de vue physique et encore plus au point de vue social, où ils sont doublés de la personnalité de la mère et de celle de l'autorité publique. On ne saurait mettre trop d'attention, de prudence et de conscience à l'emploi d'une méthode essentiellement délicate, où la réputation et le repos du médecin peuvent sombrer. Je dois dire que, m'inspirant de ces principes, j'ai fait quelques tentatives dans le sens indiqué par M. Bérillon, et je me suis heurté à de nombreuses difficultés. Ce n'est pas une raison assurément pour condamner la méthode. Si les enfants guérissent assez facilement de leurs accidents hystériques pour que, dans l'usage ordinaire, on puisse se dispenser de leur appliquer la suggestion hypnotique, il me semble qu'on est parfaitement autorisé, dans les cas graves, après s'être entouré des précautions voulues, et dans le but si honorable de leur être utile, à les faire bénéficier d'un moyen de traitement que des hommes inspirant toute confiance ont déclaré excellent, quand il est sagement manié.

Briquet, le grand précurseur, disait, dans la préface de son livre, qu'il croyait avoir vu et décrit tout ce qui pouvait se passer dans l'*hystérie*. C'était là une pensée présomptueuse. Le progrès ne s'arrête pas. Après la revue générale que nous venons de faire de cette maladie, nous pouvons inférer que bien des choses sont encore à découvrir. Nous devons inciter surtout les médecins qui s'intéressent à l'art si attachant de la pédiatrie à prendre en mains, pour la mettre au point, l'histoire à peine ébauchée de l'hystérie infantile.

[R. SAINT-PHILIPPE.]

BULLETIN BIBLIOGRAPHIQUE COMPLÉMENTAIRE

(La plupart des indications contenues dans ce Bulletin ont été fournies par M. B. S.)

1857. Tott (C. A.). Hysterismus bei einem Mädchen von 12 Jahren. *J. f. Geburtsh.*, Leipzig, XXI, 609-641. — 1851. Tott (C. A.). Fall von Hysterie bei einem Kinde, von Paralyse des linken Armes bei einem anderen. *N. Zeitsch. f. Geburtsh.*, Berl. XXX, 225. — 1870. Barthez. Accidents nerv. complexes hystéro-épileptiformes chez une jeune fille de 11 ans; 5e ou 6e récidive depuis l'âge de 6 ans; expulsion d'ascarides lombricoïdes. Guérison. *Gaz. des hôp.*, Paris, XLIII, 89-94. — 1875. Ch. West (traduction d'Archambaud). *Leçons sur les mal. des enfants.* — 1877. Giersing. Aulendning of et sjaldent Tilfælde of Hysteri Los et Barn. *Hosp. Tid. Kjobenh.*, 2 R. IV, 825-841. — 1887. Lyrer. Et sjaldent Tilfælde of Hysteri Los et Barn. *Hosp. Tid. Kjobenh.*, 2 R. IV, 713-729. — 1878. Giersing. Endnu et Far Bemarkninger om ditsjalde Tilfælde of Hysteri Los et Barn. *Hosp. Tid. Kjobenh.*, 2 R. IV, 86-89. — 1878. Thompson (H.). A case of Hysteria, with contraction of the lower limbs, anæsthesia and ischemia, in a boy. *Tr. clin. Soc.*, Lond., XI, 5-13. — 1878. Gedekken (C. G.). Genswar par Dr Giersing's Beteri Los et Barn. *Hosp. Tid. Kjobenh*, 2 R. V, 55-60. — 1879. Gedekken (C. G.). Tilfœlde of Hysterisk Lidelse; Barnealderen. — Festskr..... d. Lægevidensk. *Fak. v. Kjobenh. univ.*, n° 4, 1-27. — 1879. Armaingaud. Recherches cliniques sur les causes de l'hystérie : Relation d'une petite épidémie dans une école de jeunes filles. *Soc. de med. et de chir. de Bordeaux*, 551-579. — 1879. Henrot (A.). Cas d'hystérie précoce. *Union méd. et scient. du N.-E.*, Reims, III, 365. — 1879-1880. Gray (L. C.). Choreic and choreiform movements in hysterical children. *Arch. med.*, New-York, II, 157-164. — Roberts (W.). Cases of Hysteria in boys. *Practitionner*, London, XXIII, 339-345. — 1880. Guibaud. *Thèse*, Paris. — 1880. Smidt (H.). Ueber das Verkommen der Hysterie bei Kindern. *Jahrb. f. Kinderh.*, Leipzig. N. F. XV, 1-22. — 1880. Thompson (H.). A Case of Hysteria, with contraction of the lower limbs, anæsthesia and ischœmia in a boy. *Clin. Lect.*, in-8°, London, 161-167. — 1880. Paris (H.). De l'hystérie chez les petites filles, considérée dans ses causes, ses caractères, son traitement, in-4°, Paris. — 1880. Dessau (S. H.). Hysteria in boys; with a case. *Americ. Journ. Obstet.*, New-York, XIII, 935-942. — 1881. Debacker. Des hallucin. et terreurs nocturnes. *Thèse*, Paris. — 1881. Jones. Hyst. infant. *Mississipi Valley M. Month.*, Memphis, 1, 108-110. — 1881. Carreau (J.). In a boy eight years old. *Amer. J. Obstet.*, New-York, XIV, 514. — 1881. Barlow (T.) Histerical analgesia in children. *Brit. med. J.*, London, ii, 892. — 1881. Jones (H.). Infantile Hysteria. *Mississipi Valley M. Month.*, Memphis, I, 108-110. — 1881. Henoch (D.). Die hysterischen Affectionen der Kinder. *Wiener medicinische Presse*, XXII, p. 916, 951, 1006. — 1882. Geffrier (L.). De l'hystérie précoce. *Arch. gén. de méd.*, Paris, 2e s., X, 405-426. — 1882. Gillette (W. R.). Hysteria in early childhood. *N. Y. med. J.*, XXXVI, 66. — 1882. Langgaard (C.). Et Tilfœlde of Hysteri Los et Barn. *Hosp. Tid. Kjobenh*, 2 R. IX, 486-490. — 1883. Boichereau. Hystérie-catalepsie chez une petite fille de 9 ans. Hérédité. Guérison. *Ann. méd. psych.*, Paris, 6e s., IX, 410-416. — 1883-1884. Schaefer. Ueber Hysteria bei Kindern. *Arch. f. Kinderh.*, Stuttg., V, 401. — 1883. Riegel (F.). Zur Lehre von den hysterischen Affectionen der Kinder. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Berl., VI, 454-471. — 1883. Kempf. Hyst. Epilep. in a boy ten years of age. *Med. News*, Philadelphie, 89-91. — 1884-1883-1880. Bourneville. *Progrès méd.* Observation d'hystéro-épilepsie chez les jeunes garçons. — 1884. Weiss. *Arch. f. Kinderheilk.*, p. 451. — 1884. Forchheimer (F.). The treatment of Hysteria of children. *Arch. pediat.*, New-York. I, 353-361. — 1884. Langgaard (C.). Om Hysteri Los Born. *Hosp. Tid. Kjobenh*, 3 R. II, 894-902. — 1884. Petronne (L. M.). L'isterismo precoce. *Sperimentale*, Firenze, LIII, 275-286. — 1884. Kössner (H.). Zur Casuistik der Hysterie im Kindesalter. *Deutsche Arch. f. klin. Med.*, Leipzig. — 1885. Prujansky (M. O.). Hysteria congenita. *Med. Obozr.*, Mosk., XXIV, 682. — 1885. Herz (M.). Ueber Hysterie bei Kindern. *Wien med. Wochenschr.*, XXXV, 1338, 1368, 1401. — 1886. Celoni (P.). Appunti sopra alcuni casi di isterismo osservati in impuberi. *Sperimentale*, Firenze, LVII, 349-450. — 1886. Trczek. Zur Lehre von der Hysterie der Kinder. *Berl. klin. Wochenschr.*, XXIII, 511-534. — 1886-1887. Hysteria in children due to malaria. *N. Orl. M. et S. J. N. S.*, XIV, 255-260. — Pirkler (J.). Hysterie esete gyermekkorban. *Gyosgyaszat*, Budapest, XXVII, 355. — Pirkler (E.). Ein Fall von Hysteria im Kindesalter. *Abst.*, transl. from : *Gyosgyaszat*, n° 28. — 1887. Riesenfeld (P.). Ueber Hysterie bei Kindern. Kiel, A. F. Jensen, 44 p. in-8). — 1888. Pirkler (E.). Ein Fall von Hysterie im Kindesalter geheilt durch psychiche Einwerkung. *Wien. med. Wochenschr.*, XXXVIII, 431-433. — 1888. Eschelsberg (L.). Hysterie bei einem 13 jährigen Knaben. *Wien. med. Wochenschr.*, XXXVIII, 459-461. — 1888. Abendo (D°). Sull un caso d'isterismo in un fanciullo. *Riforma med.*, Roma, IV, 764, 770, 776. — 1888. Dufestel. *Des mal. sim. chez les enfants*, Paris — 1888. Goldspiegel (Hélène). *Contrib. à l'étude de l'hystérie chez les enfants.* Paris, n° 3, 74 p. — 1889. Wolfe (S.). Hysteria in younger Children. *Med. Reg.*, Phila., V, 148-150. — 1889. Blocq (P.). Hystérie maniaque infantile. *Revue gén. de clin. et de thérap.*, Paris, III, 768-771. — 1889. Duvoisin (M.). Ueber infantile Hysterie. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Leipzig, Neue Folge, XXIX, 287-352. — 1890. Dorsell (R. L.). A remarkable case of Hysteria in a boy. *New York med. J.*, LI, 145. — 1891. Ollivier. De la fausse méningite tuberculeuse de nature hystérique chez les enfants. *Marseille méd.*, XXVIII, 638-640. — 1891. Burnet (J.). *Contribution à l'étude de l'hystérie infantile. Son existence au-dessous de l'âge de 5 ans*, Paris, n° 131, III, p. 4°. — 1891. Jasinski (R.). Articular contractions in Hysteria of children

Gaz. lek., Warzawa, 2e s., XI, 578-585. — 1891. Sollier (P.). Hystérie inf. à forme convulsive. *France méd.*, XXXVIII, 2. — 1891. Holmboe (M.). Et Tilfœlde of Hystery, Barnealderen. *Norsk Mag. f. Lægevidensk*, Christiania, 4e R. VI, 89-100. — 1891. Selmer (A.). To Tilfœlde of Hysteri, Barnealderen. *Norsk-Mag. Lægevidensk*, Christiania, 4 R. VI, 499-501. — 1891-1892. Roller. Hysterie bei einen Kinde. *Allg. Zeitsch. f. Psychiatr.*, etc., Berl., 2, XLVIII, 424-426. — 1891. Chaumier. Troubles respiratoires hystériques chez les enfants. *Poitou méd.*, Poitiers, V, 169-173. — 1891. Ollivier (A.). De la fausse méningite tuberculeuse de nature hystérique chez les enfants. *Gaz. méd.*, Paris, 7e s., VIII, 457. — 1892. Slawyk. Zur Kasuistik der Hysterie beim Manne. *Deutsch. mil. Arzt. Zeitschr.*, Berl., XXI, 377-389. — 1892. Bull (E.). To Tilfœlde of Hysterie Los Born. *Norsk-Mag. L. Lægevidensk.* Christiania, 4 R. VII, 1261, 4. — 1892. Stockton (C. S.). Hysteria and fœcal impaction in a neurotic Child. *Med. et Surg. Reporter*, Philad., LXVIII, 87. — 1892. Schibye (L.). Infantile Hysteria with localisation in sphere of urinary apparatus. *Norsk Mag. f. Lægevidensk*, Christiania, 4 R. VII, 1265-1270. — 1892. Magiot. De l'hystérie chez les nouveau-nés. *Bull. Acad. de méd. de Paris*, 3e s., XXVIII, 32-38. — 1892. Ollivier (A.). Sur un Mémoire du Dr Chaumier relatif à l'hystérie chez les enfants nouveau-nés et chez les enfants au-dessous de 2 ans. *Bull. Acad. méd.*, Paris, 3e s. XXVIII, 885-897. — 1892. Jolly (F.). Ueber Hysterie bei Kindern. *Berliner klinische Wochenschrift*, XXIX, p. 841-845, Berlin. — 1892. Kamenski (S.). On the causes of Hysteria in Children: attempt to explain the hysterical phenomens. *Gaz. lekarska*, Warszawa, 2e s., p. 668-818. — 1892. Ayres (S.). Clinical notes on a case of Hysteria in a boy eight years of age. London. — 1892. Putnam (J. W.). Hysteria in Children. *The Journal of nervous and mental diseases*, New-York, XXVII, p. 528, 534. — 1893. Simon (J.). Des fausses paraplégies chez les garçons hystériques. *Bull. méd.*, VII, 1131-1143. — 1893. Hernandez Briz (B.). Un notable caso de hysteria infantil monosintomatica. *Siglo med.*, Madrid, XL, 199. — 1893. Barbol (A.). *De l'hysterie simulatrice des mal. org. de l'encéphale chez les enfants*, Paris, L. Bataille et Cie, 150 p. in-8°. — 1893. Kamenski (S.). Das Anfangstadium der Hysterie beim Kinde; ein Kerseuch, die hysterischen Erscheinungen zur erklären. *Jahrb. f. Kinderh.*, Leipz., XXXVI, 294-345. — 1894. Hoffmann (A.). Ueber Hysterie in Kindesalter. *Funfz. Beitr. ard. Geb. d. ges. Med. Festchr...., A. Ver. d. Aertze d. Krugbh.* Düsseld.-Wiesb. 182-189. — 1894. Bernheim. Sur trois cas d'hystérie infantile guéris par la suggestion. *Revue méd. de l'Est*, Nancy, XXVI, 313-316. — 1894. Dumontpallier. Vomissements incoercibles chez une hystérique de 14 ans. Guérison par suggestion. *Courrier méd.*, Paris, XLIV, 244. — 1894. Guesdron (de Buzançais). Toux nerveuse. Coxalgie hystérique. Anorexie, contractures multiples. Troubles psychiques chez une jeune fille. *Journ. de clin. et de thér. inf.*, Paris, II, 752-754. — 1895. Jonkoff (N.-A.). Développement épidémique de l'hystérie chez les enfants. *Wratch.*, Saint-Pétersbourg, n° 45, 1275. — 1895. Bruns. Ueber Hysterie in Kindesalter. *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie*, etc., Berlin, LII, 658-661. — 1895. Wood (A.-J.). A case of Hysterical vomiting in a child. *Austral M. J.*, Melbourne, N. S. XVII, 460-463. — 1895. Wolze (W.). Ueber einige Fälle von Histerie in Kindesalter. *Thèse de Gœtting.* — 1896. Kissel (A.). Ein Fall einer schweren hysterischen Anorexie (anorexia nervosa), bei einen 11 jährigen Mädchen. *Arch. für Kinderheilk.*, XX, 5-6. — 1896. Bézy. Hystérie infantile. *Revue de psych.*, Paris, N. J., 57-68. — 1896. Clays (A.) et Jacobs (F.). Un cas d'hystérie chez une fillette de 8 ans guérie par suggestion. *Annales de la Soc. méd. d'Anvers*, LVIII, 21-20. — 1896. Laurent (E.). De l'hystérie chez les petits garçons. *Indép. méd.*, Paris, II, 57. — 1896. Conturie. *Hystérie chez les jeunes enfants*, Paris, n° 75. — 1896. Upsher (J. N.). Hysteria in children. *Practice*, Richmond, X, 35-42. — 1897. Noguès. *Méningite hystérique chez une fille de 10 ans.* Congrès de méd. alién. et neurol., Toulouse, août 2-8. — 1897. Marfan. Trouble fonctionnel de la marche d'origine hystérique chez une fillette de 10 ans. Démarche coxalgique. *Méd. inf.*, Paris, n° 8, 213-214. — 1897. Laufenauer. Ueber Hysteroepilepsie der Knaben. *Centralbl. f. Nervenh.*, Leipz., X, 161-166. — 1897. Lamacq. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congrès franç. de méd. alién. et neurol., Toulouse, août, 2-7. — 1897. Joffroy (A.). Hystérie infantile et suggestion hypnotique. *Écho méd.*, Toulouse, 2e s., XI, 397, 409. — 1897. Glorieuse. Un jeune garçon hystérique, avec dédoublement de la mémoire et retour en enfance. *J. de neurol. et hypnot.*, Paris, II, 191. — 1897. Garnier (P.). *L'hystérie infantile* (Discussion). Congrès des méd. alién. neurol., Toulouse, août, 2-7. — 1897. Eshner (A. A.). Hysteria in early life. *Proc. Phila. Co. M. Soc. Phila.*, VXIII, 177-184. — 1897. Cullerre. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congr. franç. des méd. alién. et neurol., Toulouse, août, 2-7. — 1897. Noguès (E.). Pseudo-méningite hystérique simulant une méningite tuberculeuse chez une fillette de 12 ans. *Arch. med. de Toulouse*, III, 329 352. — 1897. Joffroy (A.) Hystérie infantile et suggestion hypnotique. *Méd. inf.*, Paris, 170-178. — Hystérie infantile et suggestion hypnotique. *Revue prat. d'obst. et de gynéc.*, Paris, XIII, 251, 296. — 1897. Steiner (F.). Beiträge zur Kenntniss der hysterischen Affectionen bei Kindern. *Jahrb. f. Kinderk.*, Leipz., N. F. XIV, 187-221. — 1897. Steiner (F.). Einige Worte über infantile Hysterie. *Wien. med. Bl.*, XX, 815, 831, 847. — 1897, Weil (M.). Hysterische Sehstörun agen im Kindesalter. *Med. Abhandl. Festschr. d. Stuttg. Arztl. Ver.*, 124-142. — 1897. Terrien (F.). Hystérie infantile en Vendée. *Arch. de neurol.*, Paris, 2e s., IV, 299, 369. — Hystérie infantile en Vendée. *France méd.*, Paris, XLIV, 657, 675, 681, 691, 695. — 1897. Tshnor (A. A.). Hysteria in early life. *Med. and surg. Reporter*. Phila., 1897, LXXVII, 69-74, 1897. — Tschnor. Histeria in early life. *Atlanta. M. D. S. J.*, 1897-1898, XIV, 603-611. — 1897. Boxd (A. K.). Hysteries in a boy. *Arch. Pediat.*, N. Y., XIV, 689-691. — 1897. Briand. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congr. franç. des méd. alién. et neurol., Toulouse, août 2-7. — 1897. Frobister (W. M.). Hysterical contraction of the knee-joint in a boy. *Brit. m. J.*, Lond., II, 135. — 1897. Joffroy (A.). Hystérie infantile et suggestion hypnotique. *Revue de psychiat.*, Paris, n. s., 149-156. — 1897. Lorser (L.). *Beitrag zur Lehre von der Hysterie der Kinder*, Heidelberg, in-8°. — 1897. Lapin. Hystéro-traumatisme chez un enfant de 6 ans. *Méd. mod.*, Paris, 31 juillet, VIII, 483. — 1897. Pailhas. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congr. des alién. et neurol., Toulouse, août 2-7. — 1897. Pitres. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congr. des méd. alién. neurol., Toulouse, août 2-7. — 1897. Riesman (D.). Hysterie

rapid breathing (hysteric tachypnea) with the report of two cases in children. *Phila. Polyclin.*, VI 69. — 1897. Burr (C. W.). Hysteria in children. *J. Am. M. Ass.*, Chicago, XXIX, 1151. — 1897. Bruns (L.). *Die Hysterie in Kindesalter*. Halle a. S., 8°, 81 p. — 1897. Bérillon (E.). Le traitement psycho-thérapique de l'hystérie infantile. *Revue de l'hypnot. et psychol. physiol.*, Paris, XII, 68-73. — 1897. Bérillon. Rôle de l'éducation dans l'étiologie de l'hystérie infantile. *Rev. de l'hypnot. et psychol. physiol.*, XII, 318-320. — 1897. Bethencourt Ferreira (G.). Hysteria infantil. *Rev. portugueza de med. e cirurg. prat.* Lisb., III, 101-109. — 1897. Biellot (père) et Francotte (X.). Trismus hystérique persistant durant plus de neuf mois. *J. de neurol. et hypnol.*, Paris, II, 446-451. — 1897. Bézy (P.). et Sarda. Deux cas d'hystérie chez l'enfant. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, Paris, XV, 556-559. — 1897. Bézy. *L'hystérie infantile*. Rapport au Congrès des méd. alién. et neurol., Toulouse, août 2-7. — 1897. Bézy (P.). Sur l'hystérie infantile, sa nature et ses causes (Rap.). *Arch. de neurol.*, Paris, 2e s., IV, 249-265. — L'hystérie infantile. *Bull. méd.*, Paris, XI, 731-735. — L'hystérie infantile (Discussion). *Bull. méd.*, Paris, XI, 742-744. — L'hystérie infantile (abstr.). *Revue prat. d'obst. et de pédiat.*, Paris, X, 240-254. — L'hystérie infantile (abstr.). *Gaz. hebd. de méd.*, Paris, n. s., II, 769-774. — 1897. Castieri (Arturo). I. *Isterismo traumatico in bambino*. II. *Pleurite siero-fibrineuse reumatica*. Pitigliano Osvaldo Paggi, in-8°, di p. 8. — 1897. Destarac (G.). Trois cas de paralysie hystérique chez l'enfant; valeur diagnostique et thérapeutique de l'électricité. *Arch. d'électric. méd.*, Bordeaux, V, 466-478. — 1897. Eshner (A. A.). Hysteria in early life. *Pediatrics*, N. Y., IV, 9, 107. — Hysteria in early life (Discussion). *Med. and Surg. Reporter*, Phila., LXXVII 9-107. — 1897. Régis. *L'hystérie infantile* (Discussion). Congrès des alién. et neurol., Toulouse, août 14, n° 67, p. 91. — 1897. Chaumier (E.). L'hystérie chez les nouveau-nés et les enfants au-dessous de 2 ans. *Gaz. méd. du Centre*, Tours, n° 9, 132-137 — 1897. Bézy. *De l'hystérie infantile*. Toulouse, Ed. Privat, in-8°. — 1898. Craponne. Pseudo-méningite hystérique. *Thèse de Lyon*, in-8°. — 1898. Blumenau. Un cas d'hystérie infantile simulant la méningite tuberculeuse. *Ann. de méd. et chir. inf.*, Paris, décembre, p. 858. — 1898. Simpson. Paralysie hystérique chez l'enfant. *Presse méd.*, Paris, 19 février, p. 80. — 1898. Lloyd (G.). Hysteria. *Am. Text-Bk. dis. Child.* (Starr). 2 ed. Philad., 727-740. — 1898. Guinard. Pathogénie et traitement des paralysies hystériques. *Revue de méd.*, Paris, 10 septembre, p. 734. — 1898. Destarac. Trois cas de paralysie hystérique chez l'enfant. *Revue int. d'électric.*, Paris, VIII, p. 135. — 1898. Lix (A.). L'isterismo infantile. *Riv. sper. di freniat.*, Reggio-Emilia, XXIV, 745-771. — 1898. Salge (Bruno). Hysterie bei Kindern. *Inaug. Dissert.*, Berlin, Mary. — 1898. Taylor (J. M.). Hysteria in childhood and youth. *Med. News*, N. Y., LXXII, 1-4. — 1898. Morsous. *Dyspepsie hystérique des fillettes*. Congrès de gynécol., obstét. et pédiat. de Marseille, octobre. — 1898. Borchard. Hystérie infantile. *J. de sc. méd. de Lille*, I, 551-560. — 1898. Holwede. Eine Epidemie von hysterischen Zufällen in einer Burgerschule zu Braunschweig. *Jahrb. f. Kinderh.*, Leipz., n. f. XLVIII, 229-234. — 1898. Négrié et Binaud. Un cas d'arthropathie hystéro-traumatique chez une fillette de 13 ans. *J. de méd. de Bordeaux*, XXVIII, 81. — 1898. Terrien (P.). *Hystérie infantile en Vendée*. Congrès d. méd. alién. et neurol. de France. Rapport et C. R., 1897, Paris, 1898, VIII, 440-461. — 1898. Teirlinck. Een zeldzaam hysterisch verschivnsel bije een tienjarigen Knaap. Handel v. h. vlaamsch nat. en geneesk. *Cong. Gent. et Geventer*, I, 84-86. — 1898. Sheffield (H. B.). A contribution to the study of hysteria in childhood as it occurs in the United States of America. *N. York med. J.*, LXVIII, 412, 433. — 1898. Astrec. *Paralysie faciale hystérique chez l'enfant*, Paris, 1898-1899, in-8°, n° 45. — 1898. Blumancau. Un cas d'hystérie infantile avec pseudo-méningite hystérique. *Vratch*, Saint-Pétersbourg, 31 janvier, n° 5, p. 121. — 1898. Boissel (Pierre). Diagnostic des paralysies hystériques et de la pseudo-paralysie diphtérique chez l'enfant. *Thèse de doct.*, Toulouse, in-8°. — 1898. Alvarez (E.). Hystérie, hypnotisme et suggestion, neuf observations chez des enfants. *Ann. de méd. et chir. inf.*, Paris, II, 789-807. — 1898. Geisler (O.). *Beitrag zur Casuistik der hysterischen Psychosen im Kindesalter*. Tübingen, F. Pietzker, in-8°, 33 p. — 1898. Haliphé (A.). Hystérie de l'enfance (coxalgie, chorée, griffe cubitale). *Normandie méd.*, Rouen, VIII, 226-229. — 1898. Bérillon. *Le traitement psycho-thérapique de l'hystérie infantile*. Congr. des méd. alién. et neurol. de France, Toulouse, VIII, 414-422. — 1898. Bibent (N.). *L'hystérie simulant les affections organiques chez l'enfant et l'adolescent*, Toulouse, in-8°. — 1898. Cattaneo (C.). Contributo alla casuistica della isteria infantile (atassia isterica). *Gazz. d. osp.*, Milano, XIX, 611-613. — 1898. Cullerre. *De l'incontinence d'urine dans ses rapports avec l'hystérie infantile*. Congr. d. méd. alién. et neurol. de France. Rap. et C. R., 1897, Paris, 1898, VIII, 408-414. — 1898. Fotheringham. A case of hysteria in a girl aged ten. *Dominion M. Month.*, Toronto, X, 6. — 1898. Biller (J. G.). Hysteria in children *Tr. Lond. M. Soc.* Burlington, 285, 291. — 1898. Bruns. *Hysteria in children*. Alién. et neurol., Saint-Louis, XIX, n° 378. — 1899. Bourneville. Nouveau cas d'hystérie mâle de l'enfance. *Recherches clin. et thérap. sur l'épilepsie, etc.*, Paris, XX, 141-146. — 1899. Maffei (A.). Hystérie infantile. *Clinique*, Brux., XIII, 573-577. — 1899. Mayer (E. E.). Hysteria in children. *J. Am. M. Ass.*, Chicago, XXXIII, 945-949. — 1899. Jacob (A.). *Ueber einen Fall von Hysterie im Kindesalter mit Mutismus, Blepharospasmus und Astasie Abasie*. Erlangen, in-8°. — 1899. Durante (D.). Astazia-Abasia isterica in una fanciulla di otto anni. *Pediatria*, Napoli, VII, 117-122. — 1899. Unruh. Ueber Hysterie im Kindesalter. *Jahresb. d. Gesellsch. f. Nat. u. Heilk. in Dresd*, 135-145. — Ueber Hysterie im Kindesalter (Discuss.). *Jahresb. d. Gesellsch. f. Nat. u. Heilk. in Dresd*, 16-20. — 1899. Tournier. Traitement de l'hystérie infantile et des états convulsifs par l'éthérisation (abstr.). *Méd. inf.*, Paris, II, 370-372. — 1899. Alexandroff. On hysterical diseases of joints in children. *Dietsk. med.* Mosk., IV, 165-172. — 1899. Atkinson (R. C.). An unusual hysterical manifestation in a boy. *Clin. Rev.*, Chicago, X, 143-145. — 1899. Bourneville et Boyer. Hystérie de l'enfance. *Arch. de neurol.*, Paris, 2e s. VIII, 391-399. — 1899. Hall (A.). Hysteria in boys and youths. *Quart. M. J.*, Sheffield, VIII, 393-405, 1 pl. — 1899. Kaler (A. L.). *Contribution à l'étude de l'hystérie chez les enfants*. Nancy, in-8°. — 1899. Berdach. Hystérie chez les écoliers. *Ann. de méd. et de chir. inf.*, Paris, 15 août, p. 630. — 1899. Bruns (L.). Einiges über die Hysterie im Kindesalter. *Med. chir. Centralbl.*, Wien, XXXIV, 153, 164, 182, 195, 208, 224. — 1900. Bourneville et

Boyer. De l'hystérie mâle de l'enfance. *Progrès méd.*, Paris, 3e s., XI, 244-248. — 1900. Nolen (W.). *Klinische voordrachten.* In *Hystérie bij Kinderen*, Leiden, in-8°. — 1900. Levilski (D.). Hy-teria in a boy 12 years old. *Dietsk. med. Mosk.*, V, 420-424. — 1900. Kissel. Mutismus hystericus u dievochki 10 liet. *Dietsk. med.* Mosk., 424. — 1900. Charles (Etta). Infantile hysterica. *Proc. Indiana, M. Soc.*, Indianap., 191-195. — 1900. Lambranzi (R.). Contributo allo studio dell' isterismo infantile. *Riforma med.*, Palermo, XVI, pt. 2, 591, 602. — 1900. Bézy (P.) et Bibent (V.). *L'hystérie infantile et juvénile.* Paris, éd. Nigot fr., in-12, 205 p. — 1900. Alcina y Bancé. La mala educacion de los niños es una de las causas principales del histerismo infantil. *Actas y mem. d. IX. Cong. int. de hig. y demog.*, 1898, Madrid, VI, 295-299. — 1900. Bézy (F.). *Quelques faits d'hystérie simulant les affections organiques chez l'enfant.* Congr. périod. de gynéc., d'obstétr. et de pédiat., 1898. *Mémoire et disc.*, Paris, II, 613, 618. — 1900. Herman (C.). A case of hysteria with laryngeal manifestations in a boy of eleven years. *Arch. pediat. N. Y.*, XVII, 675-676. — 1901. Carrière (G.) et Sonneville (F. D.). La chorée arythmique hystérique de l'enfance. *Arch. gén. de méd.*, Paris, n. s., VI, 255, 385. — 1901. Hall (A.). Hysteria in a boy. *Brit. med. J.*, London, II, 1339. — 1901. Court. A case of hysteria in a boy. *Brit med. J.*, Lond., II, 617-618. — 1901. Hoge (M. W.). Hysterical astasia abasia in a child aged two years and four months. *Saint-Louis Cour. Med.*, XXIV, 271. — 1901. Guyot et Péry. Note sur un cas d'hystérie traumatique; paralysie faciale complète et trismus chez une enfant de 13 ans. *J. de méd. de Bordeaux*, XXXI, 145-148. — 1901. Sonneville. *La chorée arythmique hystérique chez l'enfant.* Lille, A. Masson, in-8°, n° 32, 96 p. — 1901. Déjerine. Hystérie infantile. *J. de méd. int.*, Paris, janvier, p. 8-14. — 1901. Cruchet. Hystérie juvénile chez une fillette de 12 ans, hémianesthésie sensitivo-sensorielle gauche complète, neuf crises d'amaurose double absolue; perversion de la vision binoculaire; discussion. *Arch. de neurol*, Paris, 2 s., XII, 177-207. — 1901. Bézy. Un cas de délire hystérique consécutif à une intoxication chez une fillette de 11 ans. *Arch. méd. de Toulouse*, VII, 121-125. — 1902. Weber. Kasuistische Beiträge zur Hysterie in Kindesalter. *Inaug. Dissert.*, Giessen Marz-April, n° 8. — 1902. Saenger (A.). *Neurasthénie und Hysterie bei Kindern*, Berlin, in-8°. — 1903. Le Bidant (G.). *L'hystérie avant l'âge de 2 ans.* Toulouse, impr. Marquès, 1903, in-8°, 44 p., n° 511.

[R. SAINT-PHILIPPE.]

XIX

TERREURS NOCTURNES

PAR LE Dr MOIZARD
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Un enfant, âgé de 1 à 10 ou 12 ans, s'est paisiblement endormi sans qu'on ait rien remarqué d'anormal dans son état. Brusquement, une heure ou trois heures après le début de son sommeil, il s'agite, pousse des cris d'effroi, s'assied sur son lit, les yeux largement ouverts, comme rivés sur une apparition terrifiante qu'il cherche à repousser. Tout en lui exprime la terreur : ses traits sont bouleversés, il pousse des cris plaintifs, prononce des paroles incohérentes, au milieu desquelles on peut souvent saisir quelques mots qui laissent deviner la nature de l'hallucination de la vue qui cause sa frayeur (car ces hallucinations de la vue sont presque constantes) : c'est un animal monstrueux, c'est un chien ou un chat, ce sont des voleurs que l'enfant s'imagine voir sur son lit et le menacer. Il ne reconnaît pas les personnes qui l'entourent et qui sont accourues à ses cris. Il se jette cependant dans leurs bras comme pour y chercher un refuge contre les dangers qui le menacent. Puis, après quelques minutes, une demi-heure, ou même une heure d'agitation et d'effroi, le calme reparaît lentement, souvent après une crise de larmes et de sanglots. L'enfant se rendort d'un sommeil tranquille, et le lendemain, à son réveil, il ne persiste d'autre trace de la crise de la nuit qu'un peu de fatigue rapidement dissipée. Dans quelques cas, il y a émission volontaire d'une quantité notable d'urine limpide à la fin de la crise. Mais ce n'est pas constant. En tout cas, il n'y a jamais ni pendant, ni après l'accès, d'émission involontaire d'urine. Le plus souvent l'enfant ne conserve aucun souvenir de l'accès de terreur nocturne.

La crise de terreur nocturne peut être isolée, ou ne se reproduire que rarement et à de longs intervalles, ou bien se répéter régulièrement toutes les nuits à la même heure pendant plusieurs semaines.

Tels sont, rapidement esquissés, les caractères d'un accès de terreur nocturne.

Historique. — C'est en 1845 qu'Hesse (d'Altona) les décrivit pour la première fois. On ne les trouve cependant mentionnées dans aucune des éditions de l'ouvrage classique de Barthez et Rilliet ; Bouchut, dans son *Traité des Maladies de l'Enfance*, les fait rentrer dans le groupe des névroses congestives de l'encéphale, et leur consacre une courte étude. Mais c'est West qui, le premier, en a donné une description complète dans ses leçons cliniques.

Steiner les a également étudiées, ainsi que les auteurs des ouvrages

récents sur les maladies des enfants : Ellis, d'Espine et Picot, Descroizilles, Comby. Enfin, Jules Simon en a parlé à différentes reprises dans ses leçons cliniques de l'hôpital des Enfants. Mais aucun travail d'ensemble n'existait sur cette question de pathologie infantile. La thèse de M. Debacker (1881) est venue combler cette lacune. Elle contient une étude complète de la pathogénie de ces accidents nerveux.

Symptômes. — Bien que les quelques lignes du début soient plutôt une esquisse destinée à bien fixer les traits de l'accès de terreur nocturne, il me paraît inutile de revenir sur cette description. A la durée, à l'intensité près, tous les accès de terreur nocturne se ressemblent. La nature des hallucinations terrifiantes peut varier; mais la caractéristique absolue de ces accidents est de se montrer sous forme de crises nocturnes, passagères, de courte durée. Il me faut pourtant insister sur quelques-uns des traits du tableau clinique.

Ces attaques sont toujours liées à une hallucination qui peut provoquer la peur; c'est un chien, un chat, que l'enfant s'imagine voir sur son lit; ce n'est pas un état de délire, car l'enfant n'a pas d'autres hallucinations.

Pendant la crise, l'enfant a perdu toute connaissance : il appelle sa mère, mais, pendant les premiers moments, ne reconnaît pas sa voix. On n'a jamais observé de convulsions ni pendant ni après la crise : c'est là un fait important au point de vue du diagnostic.

Il n'y a ordinairement qu'un accès par nuit. Il peut cependant se produire deux attaques semblables, comme physionomie et comme durée, pendant une même nuit. West signale même le fait d'un enfant de 11 mois atteint de troubles gastro-intestinaux liés à la dentition, chez lequel les accès se reproduisaient 7 ou 8 fois dans une même nuit : le sommeil de la journée lui-même n'en était pas exempt. Mais c'est là un fait exceptionnel dont je ne connais pas d'autre exemple.

Il est assez rare que les terreurs nocturnes se montrent par accès isolés : le plus souvent elles se produisent pendant plusieurs nuits de suite, et ces périodes d'accès peuvent durer un mois, six semaines, et même davantage. Elles ont lieu à une heure fixe, toujours la même. Chez un de mes petits malades, les crises eurent lieu pendant six semaines, tous les soirs, à heure fixe, exactement à dix heures, et avec une régularité telle, qu'ayant tenu à assister à plusieurs d'entre elles, je pouvais arriver chez ses parents quelques minutes avant leur début. Après avoir persisté pendant six semaines, les crises cessèrent pendant un mois, pour reparaître régulièrement tous les soirs pendant 15 jours, et ensuite de temps en temps, seulement quand les troubles digestifs qui en étaient nettement la cause venaient à se produire.

Cette durée peut être beaucoup plus longue. West cite l'observation d'un enfant de 7 ans, ayant eu, pendant les douze mois que dura le travail de sa seconde dentition, des crises de terreur qui, ordinairement, éclataient une demi-heure après qu'il s'était endormi. D'après West, cette longue durée des accidents n'a pas de gravité : nous verrons cependant, en étudiant leur pathogénie, qu'il n'en est pas toujours ainsi.

Dans l'intervalle des accès, l'enfant ne présente rien d'anormal dans son

état : mais les petits sujets qui en sont atteints sont le plus souvent des enfants nerveux, excitables, dont les ascendants ont eu des manifestations quelconques du côté du système nerveux. Il n'est donc pas étonnant qu'il puisse exister chez eux des troubles plus marqués : le somnambulisme a été signalé par Ellis et Goodhart : et, chez deux de mes petits malades, j'ai pu observer, après la disparition des terreurs, de véritables phénomènes de somnambulisme. Si les terreurs nocturnes sont déterminées par une lésion de l'encéphale, l'évolution est tout autre, et on voit paraître plus ou moins rapidement des symptômes cérébraux graves.

Étiologie. — Quelles sont les causes de ces troubles nerveux si curieux? C'est surtout entre 2 et 6 ans qu'on les observe ; mais ils peuvent se montrer beaucoup plus tôt : West en a vu un cas chez un enfant de 11 mois. Les enfants qui en sont atteints sont presque toujours nerveux, impressionnables, souvent leurs ascendants présentent ou ont présenté des troubles plus ou moins marqués du côté du système nerveux. Presque tous ces enfants sont de constitution délicate, mal nourris, ou tout au moins soumis à une hygiène alimentaire défectueuse. Les garçons y sont aussi sujets que les filles. Jules Simon a bien indiqué l'influence d'une alimentation mal comprise sur la production des accidents nerveux chez les enfants.

Si les mauvaises conditions alimentaires ont une influence manifeste sur l'apparition des accidents que nous étudions, la mauvaise hygiène morale et intellectuelle n'en a pas moins. Les contes effrayants, dont certaines personnes se plaisent à farcir l'imagination des enfants, les scènes violentes dont ils peuvent être témoins, doivent être mis aussi au premier rang des causes prédisposantes ; mais elles ne suffisent pas, dans la généralité des cas tout au moins, à déterminer les accidents. L'intervention d'autres facteurs est nécessaire. Avant de les énumérer, il faut tout d'abord les classer en deux grandes catégories : ceux qui agissent sur le cerveau, d'une façon passagère, l'impressionnant soit par action réflexe, soit, et sans doute beaucoup plus souvent, par l'influence de toxines d'origine alimentaire, qui agissent sur les cellules cérébrales à la faveur des troubles de l'innervation vasomotrice, et ceux qui agissent sur l'encéphale d'une façon permanente. En fait, au point de vue de l'étiologie, comme du pronostic et du traitement, il faut diviser les terreurs nocturnes en deux grandes classes, suivant qu'elles sont liées ou non à une lésion permanente de l'encéphale : les unes sont graves, les autres bénignes. C'est la division de Lasègue et de Debacker ; c'est sur elle qu'il faut se baser pour indiquer les causes multiples qui peuvent les déterminer.

Parmi celles qui ne sont pas causées par une altération permanente de l'encéphale, les plus fréquemment observées sont causées par des troubles digestifs. On peut dire que, dans l'immense majorité des cas, c'est là le point de départ des accidents. Steiner croit pourtant qu'on a exagéré l'influence des troubles gastro-intestinaux. Suivant lui, les terreurs nocturnes ne sont souvent accompagnées d'aucun trouble digestif, et s'expliquent suffisamment par l'effet d'une surexcitation cérébrale chez des enfants nerveux et de constitution délicate, causée le plus souvent par des récits effrayants. Je n'y

contredis pas. Il est certain qu'il faut une impressionnabilité particulière du système nerveux pour expliquer pareils accidents : mais je crois, avec West et beaucoup d'autres observateurs, que les troubles digestifs doivent être placés au premier rang des causes déterminantes. Quoi de plus naturel quand on songe aux réactions nerveuses multiples que déterminent les désordres fonctionnels de l'appareil digestif (insomnie, convulsions, somnolence, vertiges, accidents hystériformes et hypochondriaques, palpitations, syncope, dyspnée) ? Leur influence est encore plus nette chez l'enfant que chez l'adulte. Sans parler des convulsions si fréquentes en pareil cas, je rappellerai ces faits si curieux d'aphasie passagère observés par Henoch (de Berlin) chez des enfants qui s'étaient gorgés de fruits, et disparaissant à la suite d'un vomitif. Siegmund a observé des faits semblables, et Frænkel cite même le cas d'une hémiplégie passagère coïncidant avec une indigestion. Les faits montrent d'une façon saisissante combien sont multiples, combien peuvent être d'apparence grave, les troubles nerveux d'origine gastro-intestinale.

L'influence des troubles gastro-intestinaux sur la production des terreurs nocturnes me semble donc indéniable. Alimentation trop abondante, excitante, usage abusif des boissons alcooliques, telles sont les causes principales : la dyspepsie consécutive à cette mauvaise hygiène alimentaire explique la persistance des accidents. Il faut dire aussi que chez certains enfants on observe des idiosyncrasies bien singulières : un aliment quelconque, très sain, de digestion facile, ne pouvant être ingéré sans qu'il en résulte une crise de terreur. West insiste sur la fréquence de la constipation chez les enfants atteints de terreurs nocturnes, et Hesse cite des cas où une diarrhée abondante se produisit à la fin de l'accès.

Cette influence des troubles gastro-intestinaux se rencontre presque constamment à l'origine des accidents. Comment donc expliquer l'opinion de Steiner qui leur dénie toute influence ? Simple question de hasard d'observation, sans doute. Pour moi, qui ai eu déjà plusieurs fois l'occasion d'observer et de suivre des enfants atteints de terreurs nocturnes, non seulement j'ai toujours constaté chez mes petits malades des phénomènes de dyspepsie plus ou moins accentués, mais encore chaque retour offensif m'a paru déterminé par des manifestations dyspeptiques nouvelles. Qu'il faille ne pas se laisser influencer d'une façon trop exclusive par cette opinion, et se rappeler avec Steiner que les troubles digestifs peuvent manquer, et les accidents s'expliquer par une surexcitation cérébrale chez des enfants nerveux, excitables et d'une santé délicate, rien de plus sage assurément : mais c'est nier l'évidence, que refuser aux troubles gastro-intestinaux une influence de premier ordre sur la production des terreurs nocturnes. Bien que la plupart des cas observés par Steiner se soient montrés chez des enfants de 3 ans à 6 ans, ayant par conséquent passé la période où la dentition détermine le plus souvent des accidents, son influence sur la production des terreurs nocturnes est évidente. Aussi faut-il examiner toujours les gencives de l'enfant. On n'observe guère ces accidents nerveux que pendant la première dentition : ils sont beaucoup plus rares pendant la seconde.

Parmi les causes, je dois aussi indiquer les vers intestinaux (les lombrics,

les oxyures). Debacker cite une observation dans laquelle les terreurs nocturnes cessèrent après l'expulsion d'un tænia.

Si l'alcoolisme des parents peut être considéré comme une cause prédisposante, l'absorption d'alcool en excès par l'enfant suffit pour les déterminer. Chez un enfant à la mamelle, les excès alcooliques de la nourrice peuvent avoir le même résultat. Debacker cite l'observation très intéressante d'un enfant de dix-huit mois atteint de terreurs nocturnes qui cessèrent brusquement quand on chassa la nourrice qui buvait de l'eau-de-vie en cachette.

Certaines intoxications peuvent compter les terreurs nocturnes au rang de leurs symptômes : l'intoxication par la belladone, le datura stramonium, par exemple. Enfin, Jules Simon a cité un fait très intéressant dans lequel la cause des accidents fut l'administration de doses relativement faibles de sulfate de quinine.

Les irritations prolongées de la peau (prurigo, gale) peuvent aussi les déterminer ; il faut rappeler à ce propos les symptômes pseudo-méningitiques observés par Moutard-Martin chez un enfant atteint d'une phtiriase arrivée à un développement colossal. Telles sont, rapidement résumées, les principales causes des terreurs nocturnes d'origine réflexe ou toxique.

Il me reste à indiquer maintenant les lésions cérébrales qui peuvent avoir les terreurs nocturnes au nombre de leurs symptômes. Elles peuvent être, dans certains cas, rares à la vérité, un signe avant-coureur de la méningite tuberculeuse, de la sclérose cérébrale, des tubercules cérébraux. Ai-je besoin de dire que, dans ces cas, les crises nocturnes ne sont qu'un élément du tableau clinique, et que plus ou moins rapidement l'apparition d'autres symptômes en fixe la nature et l'origine ? Enfin l'épilepsie et l'hystérie peuvent compter les terreurs nocturnes au nombre de leurs symptômes. Telles étant leurs principales causes, il faut se les rappeler en présence d'un enfant atteint de ces accidents, afin de pouvoir instituer un traitement rationnel.

Diagnostic. — L'appréciation exacte de la nature de la crise ne présente ordinairement pas de difficultés. Ses caractères ordinairement si tranchés, les renseignements sur sa répétition plus ou moins fréquente et régulière, sur l'état nerveux de l'enfant, et les troubles dyspeptiques observés chez lui, suffiront pour fixer le diagnostic.

L'épilepsie seule pourrait être sujette à confusion; mais, dans la crise de terreurs, il n'y a pas de convulsions, pas de morsures de la langue ni d'émission involontaire d'urine ; et le lendemain, au réveil, l'enfant ne présente pas cette fatigue, cette torpeur intellectuelle observées chez celui qui a une crise nocturne d'épilepsie. Cependant, même dans les cas les plus nets, certaines réserves doivent être faites, et, avant de se prononcer, il est nécessaire de fixer avec soin les antécédents personnels et héréditaires du sujet. Souvent il faut ajourner le diagnostic jusqu'au moment où l'évolution des accidents en a déterminé la véritable nature. Jules Simon a vu, en effet, plusieurs fois l'épilepsie se manifester au début sous forme d'hallucinations, ou de terreurs nocturnes. Il cite un petit malade chez lequel de grands accès d'épilepsie ont succédé à des crises de terreurs nocturnes.

Debacker a observé un cas analogue où la filiation des accidents fut la suivante : terreurs nocturnes au début, hallucinations, somnambulisme, épilepsie nettement constituée. Il est donc important de se souvenir de ces faits, et, sauf les cas où l'étiologie des crises est bien nette, il faut savoir formuler pour l'avenir quelques réserves. Mais ils constituent une exception, et, dans le plus grand nombre des cas, il est possible de formuler un diagnostic ferme. Quant au pronostic, il varie essentiellement suivant la pathogénie des accidents. Pour West leur longue durée ne leur donne pas de gravité. Mais par une singulière contradiction il avoue cependant « qu'une irritation prolongée du cerveau peut, sous l'influence de causes insignifiantes, se transformer en une maladie sérieuse. » Que conclure de tout ceci, sinon qu'un cas de terreur nocturne étant donné, et reconnu tel, il faut s'efforcer d'en pénétrer la cause : de la pathogénie des accidents dépendent, en effet, et la possibilité d'un pronostic sérieux, et les indications d'un traitement rationnel.

Traitement. — Quelle que soit la cause déterminante des accidents, il est certaines précautions d'hygiène intellectuelle et physique qui sont de règle dans tous les cas. Éviter toute cause d'excitation cérébrale : ni lecture attachante, ni travail intellectuel trop prolongé, ni récits effrayants. L'enfant ne sera pas laissé seul dans sa chambre après son coucher, et on y maintiendra de la lumière. Les enfants atteints de terreurs nocturnes sont souvent d'une complexion délicate, ainsi que l'a remarqué Steiner : aussi on prescrira un exercice régulier, sans fatigue exagérée (la fatigue chez les enfants nerveux comme chez les adultes est souvent une cause d'excitation), un régime reconstituant.

L'influence prépondérante des troubles de la digestion indique la nécessité d'une sévère hygiène alimentaire. Les repas de l'enfant doivent être fréquents et peu abondants. Il ne doit pas dîner tard, et son dîner, surtout, sera fait très léger, variable en quantité et en nature suivant son âge. On ne doit, sous aucun prétexte, lui donner ni vin pur, ni liqueur. Éviter la constipation ; surveiller attentivement la dentition, prescrire à ce moment une antisepsie de la bouche aussi rigoureuse que possible, et pratiquer l'incision de la gencive si une dent tarde trop à en déterminer la rupture.

Quand des phénomènes de dyspepsie existent chez l'enfant atteint de terreurs nocturnes, on les combattra, suivant les cas, par les alcalins, ou des préparations contenant de l'acide chlorhydrique, la teinture de noix vomique ou les gouttes de Baumé, les préparations de pepsine, à doses variables suivant l'âge de l'enfant. L'étude attentive du malade, une enquête minutieuse poursuivie auprès des parents, permettra de fixer la pathogénie des accidents, et de leur opposer une médication appropriée. Je n'insiste pas : il suffit de se reporter aux causes multiples indiquées plus haut.

Il est souvent très utile de commencer le traitement par une purgation : le calomel est surtout utile en pareil cas. Après avoir indiqué très minutieusement les règles d'hygiène dont l'application suffit souvent à elle seule à calmer les accidents, et à les faire disparaître, il faut aussi attaquer directement l'excitation cérébrale qui en est le point de départ immédiat.

Le bromure de potassium et le chloral seront employés avec succès.

Le bromure de potassium sera donné en solution aromatisée avec un sirop approprié au goût de l'enfant, et exactement titrée par cuillerées à café ou à bouche ; on le donnera au moment du très léger repas du soir. La dose variera, suivant l'âge, de 25 centigrammes à 1 gramme : quand il y a des phénomènes d'excitation nerveuse très marquée, il sera utile de donner le bromure deux fois par jour, le matin au premier déjeuner, et le soir. Le médicament devra être continué pendant plusieurs semaines, la durée du traitement étant subordonnée à son efficacité ; en tout cas, il sera sage d'y revenir, après une suspension plus ou moins prolongée. West insiste sur l'utilité de l'association du bromure de potassium et du chloral. Elle réussit très bien, dans le plus grand nombre des cas, à calmer l'irritabilité du système nerveux. L'opium n'est pas indiqué : il a l'inconvénient d'être souvent mal supporté par l'estomac, et surtout il amène la constipation ; il ne doit pas être employé. Le sulfate de quinine peut aussi être très utile, quand le bromure et le chloral, isolés ou associés, n'ont pas modifié les accidents. On le prescrira, à dose variable, suivant l'âge, au repas du soir.

En fait, les deux agents thérapeutiques à employer, en pareil cas, sont le bromure de potassium et le chloral.

Enfin, si la médication indiquée ici échoue, on pourra se rappeler l'observation très intéressante de Beztchincki (de Saint-Pétersbourg), sur l'influence de la musique chez certains sujets. Appelé auprès d'une enfant de 3 ans atteinte depuis longtemps de terreurs nocturnes que ni le bromure, ni le chloral n'avaient pu modifier, et s'inspirant du rapport de Ferrand à l'Académie (*septembre* 1896) sur l'effet physiologique de la musique, et son rôle possible en thérapeutique, notre confrère eut l'idée de traiter sa malade par la musique. Il choisit une valse de Chopin. Le résultat fut remarquable. Après le premier essai l'enfant dormit toute la nuit d'un sommeil calme, sans se réveiller. Au bout de quelques jours, pour se rendre compte de la valeur du traitement, on le supprima momentanément. La nuit suivante la fillette eut un accès, mais relativement léger. Les séances musicales ont été reprises, et répétées pendant un certain temps avec le même succès que la première fois : d'abord tous les soirs, puis en les espaçant d'un jour ou de deux. Au bout d'un mois la guérison fut complète. C'est là, évidemment, une observation très curieuse bien qu'unique jusqu'à présent. Il pourra être utile de s'en souvenir dans les cas où la médication habituelle serait inefficace.

Quoi qu'il en soit, il faut se rappeler que les attaques survenant toujours dans la première moitié de la nuit, c'est les prévenir d'une manière presque certaine que d'assurer le sommeil pendant les trois ou quatre premières heures.

XX

CHORÉE

PAR LE Dr CH. LEROUX
Médecin en chef du dispensaire Furtado-Heine.

Synonymie : Chorée vulgaire, danse de Saint-Guy, chorée des enfants, chorée de Sydenham.

Définition. — La chorée des enfants est une affection du système nerveux caractérisée par des mouvements désordonnés, arythmiques, involontaires (folie gesticulaire) des membres et de la face, accompagnés de troubles psychiques et quelquefois de troubles sensitifs, affection qui, sans lui être spéciale, s'observe plus particulièrement dans l'enfance.

Délimitation. — Suivant les enseignements de l'École de la Salpêtrière, la chorée des enfants, avec sa variante la chorée molle, rentre dans le groupe des chorées dites essentielles jusqu'alors, mais elle doit être séparée cliniquement des autres chorées essentielles et des chorées symptomatiques : les chorées essentielles comprenant la chorée des femmes enceintes, la chorée chronique de Huntington et diverses myoclonies encore mal classées; les chorées symptomatiques englobant les chorées organiques (post-hémorragiques, congénitales, etc.), et les chorées hystériques.

Historique[1]. — Il n'y a pas lieu de rechercher ici si les pères de la médecine ont connu la véritable chorée, d'autres ont discuté longuement les points intéressants de cet historique rétrospectif. Il n'est pas davantage utile de remonter au xve siècle pour savoir si la *dansomanie*, la *grande danse de Saint-Guy*, la *chorée giratoire*, les *convulsions démoniaques* avaient ou non des analogies avec la chorée vulgaire, et de reproduire ici l'histoire des épidémies de danse de Saint-Guy du moyen âge ou les pèlerinages à la chapelle de Saint-Guy (en Souabe), puisque la chorée des enfants, celle que nous étudions ici, est nettement séparée aujourd'hui des affections saltatoires. Cette étude rétrospective est, du reste, parfaitement faite et fort bien exposée dans l'excellent article du professeur Raymond et n'a plus actuellement qu'un intérêt historique et nullement doctrinal.

On ne peut cependant passer sous silence les remarquables travaux qui font époque dans l'histoire de la chorée, aussi devons-nous montrer brièvement les phases diverses par lesquelles a passé cette affection.

Jusqu'au travail de Sydenham, la confusion la plus grande régnait parmi les chorées, les maladies saltatoires, l'hystérie. Le premier il fit sortir du chaos clinique « une forme de convulsions que l'on rencontre le plus sou-

(1) Consulter pour l'historique détaillé l'excellent article du professeur Raymond : DANSE DE SAINT-GUY. *Dict. encycl. des sc. méd.*, t. XXV, 1880.

vent chez les enfants des deux sexes, depuis la dixième année jusqu'à l'époque de la puberté ». Sa description est si précise qu'il mérite à juste titre le parrainage de l'affection. En France, il faut arriver à la monographie de Bouteille pour voir luire quelque lumière. Il substitua, sans grand avantage du reste, la dénomination de chorée à l'ancienne expression de danse de Saint-Guy et distingua diverses variétés : les chorées essentielles, les chorées secondaires, et les fausses chorées.

G. Sée en 1850, Roger en 1867, ont montré dans de remarquables mémoires les liens qui unissent la chorée au rhumatisme et aux cardiopathies. D'autres cliniciens Bouchut, Grisolle, Barrier, Jaccoud se déclaraient beaucoup moins exclusifs; leurs descriptions ainsi que celles d'Axenfeld, de Rilliet et Barthez, de J. Simon, de Ch. West donnèrent à la chorée sa véritable physionomie clinique.

Malgré ces travaux, la nosographie des chorées restait quelque peu confuse; Charcot dans ses leçons (1877), Raymond dans son article (1880), Lannois dans sa thèse d'agrégation (1886), ont discuté cette question et, à partir de cette époque, la distinction des diverses formes cliniques était à peu près établie, la chorée de Sydenham demeurant le type clinique des chorées essentielles.

Dès lors, les recherches prirent une autre direction et la question de nature fut étudiée de nouveau. Les uns, avec G. Sée et Roger, démontrent que la chorée est une maladie rhumatismale (Senhouse Kirkes, Cadet de Gassicourt, J. Simon, Herringham, Peiper, Bouchaud, Dyce Duckworth, Cook). Les autres, battant en brèche l'exclusivisme de la théorie rhumatismale, défendent la théorie nerveuse (Charcot, Joffroy, Saric, Comby, Ch. Leroux, Blocq).

Dans ces dernières années enfin, une théorie nouvelle a pris naissance : l'origine infectieuse de la chorée. Saquet, Strümpel ouvrent la voie en resserrant les relations étiologiques de la chorée et des maladies infectieuses; Marie la précise en montrant le rôle de l'infection dans la pathogénie de diverses affections du système nerveux : la sclérose en plaques, l'hémiplégie infantile, etc. L'école de Lyon, particulièrement les professeurs Pierret, Tessier se servent de la théorie de l'infection pour expliquer la pathogénie de certaines névroses (*Thèse* de Crespin). Pianese décrit un microbe spécial, Leredde trouve un micrococque doré. La théorie microbienne est défendue par Möbius, Berkley, Osler, Dana, mais le travail le plus important est celui de Triboulet, qui, dans sa thèse, montre le rôle que joue l'infection, quelle qu'en soit la cause, dans le développement de la danse de Saint-Guy.

Après lui, Massalongo, Duchâteau, Haushalter, Meyer, etc., appuient la théorie de quelques faits nouveaux: Paul Chéron, Ch. Leroux, dans deux revues documentées, montrent le rôle pathogénique des infections et des intoxications dans la chorée.

Récemment enfin divers travaux de Favier, Babeau, Oddo, etc., complètent le tableau clinique de cette affection.

Étiologie. — L'étiologie s'est précisée dans ces dernières années; malgré ces progrès quelques points restent indécis et tant que la nature de la chorée

ne sera pas définitivement établie, il sera difficile de classer suivant leur valeur réelle les causes prédisposantes et les causes déterminantes.

Age. — La plupart des auteurs sont d'accord : c'est ordinairement entre 9 et 12 ans, puis entre 12 et 15 ans qu'on observe le maximum de fréquence.

Avant 5 ans l'affection est rare, mais nullement exceptionnelle; tous les médecins d'enfants en ont observé des exemples. On en a cité des cas chez de tout jeunes enfants, chez des nourrissons même. Ces faits, très rares du reste, paraissent douteux. Quant aux exemples de *chorée congénitale*, ils sont encore moins probants. Vignaud Dupuy a réuni 29 observations de chorée congénitale. Or, il y a lieu dans ces faits de distinguer deux groupes : le premier comprenant les observations de chorée congénitale avec spasmes, contractures, etc., nettement symptomatiques (pseudo-chorées congénitales); le second comprenant des observations de chorées arythmiques, sans contractures, analogues cliniquement à la chorée de Sydenham; mais rien ne prouve qu'il ne s'agisse pas là de chorées symptomatiques, très voisines de celles du groupe précédent. De plus l'évolution, dans ces cas, est celle des chorées chroniques, caractère qui les sépare de la chorée de Syden' am dont la congénitalité n'est dès lors pas prouvée.

Sexe. — Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la fréquence plus grande de la maladie chez les filles, dans la proportion de deux filles pour un garçon.

Hérédité. — Il y a deux formes d'hérédité à étudier : l'hérédité similaire et l'hérédité de transformation.

L'*hérédité similaire* (enfant choréique né de père ou de mère choréique) existe réellement. G. Sée en cite 18 cas; Money l'a trouvée 14 fois sur 214 cas; Triboulet 4 fois sur 500; Ch. Leroux 1 fois sur 162 observations. En somme l'hérédité directe est rare.

L'*hérédité de transformation* joue, au contraire, un rôle beaucoup plus important. L'hystérie existe souvent chez la mère des choréiques, 14 fois sur 80 cas (Leroux); l'épilepsie paraît plus rare. Charcot, dans ses leçons du mardi (1888-1889), montre combien est fréquente l'hérédité nerveuse et combien fréquemment on trouve chez les ascendants non seulement l'hystérie, mais l'aliénation mentale, le suicide, la manie puerpérale, l'exaltation. Déjerine reproduit un tableau familial qui montre les relations héréditaires de la chorée, de l'hystérie, de l'hypochondrie, de la mélancolie. En résumé, les névroses et les psychoses sont fréquentes chez les ascendants et cette hérédité explique comment, pour certains auteurs (Joffroy), les choréiques sont des dégénérés.

L'*alcoolisme* des ascendants a une part étiologique importante. Sur 80 cas, Ch. Leroux a trouvé 12 fois l'alcoolisme chez le père; Legroux cite des faits analogues; Triboulet, dans sa thèse, relève souvent l'alcoolisme dans les antécédents paternels.

L'*arthritisme* et particulièrement le *rhumatisme* sont fréquemment notés dans les antécédents héréditaires des enfants (G. Sée, Herringham). Garrod l'a noté 45 fois sur 100; Dyce Duckworth 27 fois sur 70 observations.

En résumé, l'hérédité arthritique et l'hérédité nerveuse sont fréquentes chez les choréiques, et, comme le fait observer Charcot, elles sont souvent réunies chez le même sujet.

Climats. Saisons. Races. — On a prétendu que la maladie était inconnue dans les pays tropicaux, et, de fait, en 30 ans, Darcote ne l'a pas observée à la Martinique, ni Rochoux à la Guadeloupe. D'autre part, on l'a signalée en Algérie, en Égypte, en Espagne (Bertherand, Pruner-Bey, Faur). On a prétendu qu'elle était plus fréquente en automne et en hiver, plus fréquente dans les climats froids et humides; on a dit qu'elle était inconnue dans la race nègre; mais les renseignements sur ces divers points sont peu précis et de notables divergences existent entre les auteurs.

Impressions morales. Imitation. Épidémies. — Barthez et Sanné ont constaté les émotions vives dans 86 cas sur 337; d'Espine et Picot 115 fois sur 383 cas relatés par divers auteurs. Il est certain que des enfants sont devenus choréiques à la suite d'une peur provoquée par la vue d'un cheval emporté, ou d'un chien enragé. Peut-être doit-on rapporter à l'émotion les chorées consécutives au *traumatisme*, aux mauvais traitements, signalés par plusieurs médecins. L'*imitation* a été invoquée comme cause de la maladie. On a signalé de nombreuses *épidémies*. Il y a lieu de faire à ce propos quelques réserves; Korner a montré que, dans les cas d'imitation et de contagion épidémique, l'hystérie était en cause et non la chorée de Sydenham.

Quant aux *excitations génésiques*, invoquées par quelques auteurs, il paraît difficile d'avoir une opinion sur ce point délicat à établir.

Rhumatisme et cardiopathies. — Le rhumatisme joue un rôle étiologique très important: le fait n'est pas contestable et les auteurs sont unanimes sur ce point. Le désaccord surgit quand il s'agit d'en déterminer la fréquence, et les statistiques montrent des écarts considérables.

D'un côté la fréquence est si grande que toute chorée devient une chorée rhumatismale. G. Sée, sur 128 chorées, note 61 coïncidences avec le rhumatisme, c'est-à-dire 2 au moins sur 5. Roger n'observe guère que des chorées compliquées de rhumatisme. Hughes, sur 108 chorées, a vu 14 cas compliqués de rhumatisme articulaire aigu ou d'affection cardiaque. D'autres statistiques donnent les proportions suivantes : Hughes et Burton Browne 89 chorées rhumatismales sur 104 cas; Senhouse Kirkes 33 sur 36; enfin Dyce Duckworth estime à 78,5 pour 100 les cas dans lesquels existent des traces de rhumatisme.

A ces statistiques favorables, on peut en opposer d'autres dans lesquelles les proportions sont renversées : Steiner, 4 chorées rhumatismales sur 252 observations; Prior 2 sur 92 cas; Comby 16 cas sans rhumatisme. Duchâteau, en réunissant 16 statistiques différentes, a trouvé 451 cas de rhumatisme sur 1600 observations de chorée, soit une proportion de 28,1 pour 100; Ch. Leroux, antérieurement, avait donné la proportion de 22,2 pour 100.

Quelques auteurs (Tuckwell, Senhouse Kirkes), ayant observé des choréiques atteints antérieurement de maladies du cœur et exempts de rhuma-

tisme ont pensé que les *cardiopathies* devaient être rangées parmi les causes de la chorée.

De tout cet exposé ce qu'il faut retenir, c'est la fréquence relative du rhumatisme comme agent provocateur, et des cardiopathies antérieures ou concomitantes; mais, ce qu'il faut aussi savoir, c'est que, dans un nombre de cas plus considérable encore, la chorée évolue sans la moindre manifestation rhumatismale ou cardiaque. D'autres causes interviennent alors.

Maladies infectieuses. — Triboulet, dans un travail basé sur 327 observations, estime que l'infection existe dans les neuf dixièmes des cas, autrement dit qu'elle est à peu près constante. Quelques réserves paraissent toutefois nécessaires, car les maladies infectieuses sont tellement fréquentes chez les enfants qu'on peut toujours ou à peu près en rencontrer dans les antécédents rapprochés ou éloignés des choréiques; mais y a-t-il toujours relation de cause à effet?

Quoi qu'il en soit, les infections jusqu'ici observées ont été les suivantes : les unes nettement définies, rougeole, érysipèle, coqueluche, varicelle, variole, pneumonie, fièvre typhoïde, scarlatine, oreillons, fièvre intermittente, dysenterie, grippe, zona, impétigo, diphtérie, blennorragie; les autres mal déterminées, auto-infections, angines diverses, embarras gastriques, gastro-entérites, colites, etc.

Troubles nutritifs divers. — Dans ce groupe, il faut ranger toute la séquelle des maladies fébriles passagères de l'enfance, les troubles nutritifs (auto-intoxications), qui accompagnent la croissance rapide, la menstruation, la courbature, etc.

Intoxication. — On a signalé des cas de chorée consécutive à une intoxication par l'iodoforme (Demme), par l'oxyde de carbone (Leudet).

Maladies chroniques. Dégénérescence. — Les maladies chroniques débilitantes favorisent l'éclosion de la chorée; on a invoqué l'albuminurie, l'anémie, le rachitisme, la scrofule, la tuberculose.

L'hystérie existe assez fréquemment dans les antécédents des enfants; on trouve souvent des symptômes qui ont permis de rapprocher la chorée de l'hystérie : ovarie, anesthésie, points douloureux, etc. A côté de l'hystérie, il faut signaler les névralgies, la migraine, l'incontinence d'urine, la neurasthénie; l'épilepsie est rare; le goître exophtalmique a été signalé.

Par leur hérédité nerveuse et arthritique, par leurs antécédents nerveux, les choréiques appartiennent à la grande famille neuro-pathologique. Ils portent quelquefois sur leur physionomie la marque de leur origine : face asymétrique, front plus bas d'un côté, nez dévié de l'axe, un des côtés de la face plus petit, bosses pariétales inégales, adhérence du lobule de l'oreille, tels sont les signes de dégénérescence rencontrés chez quelques choréiques, ordinairement isolés et peu accentués.

En résumé, prédisposition neuro-arthritique héréditaire ou acquise, voilà le terrain; maladies infectieuses, rhumatisme, troubles nutritifs divers, choc nerveux, voilà la cause déterminante.

Anatomie pathologique. — Il n'existe pas actuellement d'anatomie pathologique propre à la chorée de Sydenham. Nous décrirons brièvement

les lésions rencontrées dans les observations anciennes pour insister davantage sur les données récentes fournies par l'examen histologique et la bactériologie.

Le professeur Raymond, dans son remarquable article, a réuni 80 observations dont voici le résumé : du côté de l'encéphale, on a rencontré l'hyperémie des méninges et des parties sous-jacentes, ailleurs l'hyperémie de la substance grise, de la protubérance ou encore du corps strié, plus rarement une pachyméningite hémorragique.

Le ramollissement a été moins fréquemment observé, presque toujours d'origine embolique avec siège varié : circonvolutions, corps strié, voûte à trois piliers, lobe postérieur, centre des lobes moyens, etc. Dans presque tous les cas le cœur était malade (endocardite valvulaire, endo-péricardite).

L'encéphalite chronique a été plus rarement constatée.

La moelle est fréquemment intéressée en même temps que l'encéphale. Dans deux cas, elle est seule lésée. Les lésions ont été les suivantes : hyperémie, ramollissement en foyers avec embolies, méningite néo-membraneuse, sclérose et dégénérescence des cellules nerveuses. Dans un seul cas, les nerfs périphériques (sciatique, médian), examinés par Elischer, ont été trouvés altérés.

Dans les observations plus récentes, les auteurs ont serré de plus près les lésions anatomiques. Cadet de Gassicourt, dans son traité, rapporte le fait d'un enfant atteint de chorée qui, sans manifestations articulaires ou cardiaques, succombe à un rhumatisme cérébro-spinal. Dans ce cas, les lésions trouvées par Balzer, du côté de l'encéphale, sont analogues à celles décrites par Ollivier et Ranvier dans le rhumatisme cérébral : hyperémie de la pie-mère avec prolifération des cellules conjonctives, formation d'amas de ces cellules autour des vaisseaux ; partout exsudations hématiques et leucocytiques dans le voisinage des vaisseaux. Du côté de la moelle, on retrouve ces mêmes lésions congestives ; les grandes cellules des cornes antérieures offrent un aspect brillant des plus remarquables. Cette réfringence apparait aussi nette dans toute l'étendue du protoplasma et des prolongements des cellules. Les noyaux sont granuleux et se colorent moins fortement que d'habitude.

Dana conclut de ses recherches que les lésions de la chorée siègent dans la pie-mère, l'écorce, le tractus pyramidal, le noyau lenticulaire et la moelle. Elles consistent, d'après lui, dans les cas aigus, en une hyperémie intense avec dilatation des vaisseaux et production de petits foyers d'hémorragie et de ramollissement. Il y a infiltration des espaces périvasculaires par des cellules rondes et prolifération périartérielle ; il s'agirait, en somme, d'un processus inflammatoire causé par un micro-organisme infectieux ou un produit toxique semblable à celui qui détermine les lésions rhumatismales ou cardiaques.

D'autre part, Jakowenko, après Klein, Flechsig et Wollenberg, a décrit des *corps spéciaux* (*Chorea Körperchen*) qui se rencontreraient uniquement dans la chorée, en certaines parties du système nerveux. Jakowenko a examiné les pièces provenant de sept autopsies de choréiques et en parti-

culier la moelle épinière, le bulbe, la protubérance, le cervelet, l'écorce et les ganglions du cerveau. Les altérations qu'il a découvertes siègent, en tous les faits, dans les ganglions centraux, et plus particulièrement dans la partie antérieure du segment du noyau lenticulaire qu'on appelle le *Globus pallidus*; parfois elles se rencontrent, mais non toujours, car il s'agit alors de cas particuliers, dans le noyau caudé et à la partie postérieure des couches optiques. Ces lésions sont constituées essentiellement par des amas de corpuscules lenticulaires anormaux qui s'agglomèrent particulièrement autour des vaisseaux, aux parois desquels ils confinent souvent, et dans les espaces périvasculaires. Ces petits corps sont de forme ovoïde et présentent une partie centrale sombre qui se colore avec intensité, sous l'influence de certains réactifs, et une partie périphérique claire. Il s'agissait probablement là d'une dégénérescence hyaline à localisation spéciale.

Ces lésions vasculaires et périvasculaires n'ont pas été retrouvées par tous les auteurs; elles sont, du reste, analogues à celles qu'on rencontre chez les sujets morts d'infection (Laufenauer, Ch. Turnes), les *corps spéciaux*, décrits par Wollenberg et Jakowenko, n'auraient non plus rien de particulier à la chorée; c'est l'avis de P. Manassé qui les croit d'origine infectieuse.

Krœmer, dans un travail d'ensemble, reprend l'étude de l'anatomie pathologique et conclut que, quelle que soit la cause étiologique (rhumatisme, lésion cardiaque, infection, etc.), la chorée résulte d'une irritation ou d'une lésion de la couche optique, du corps strié et du faisceau pyramidal ou des régions voisines.

Des recherches plus récentes ont ajouté quelques données nouvelles. Campbell Thomson (1899) a trouvé, dans un cas, de l'hyperémie des méninges et de l'encéphale avec quelques hémorragies punctiformes de la substance blanche. Au microscope, il a rencontré, à la périphérie des cellules du cerveau, une modification de coloration avec un peu de gonflement et de déformation de quelques-unes de ces cellules; sur les préparations au nitrate d'argent, on voyait aussi des varicosités des prolongements cellulaires. Il n'y avait pas d'altérations vasculaires définies et les cellules motrices de la moelle étaient normales.

Richon, de son côté, a constaté (1902), dans plusieurs autopsies, l'œdème sous-arachnoïdien avec épaississement des méninges, avec suffusions sanguines en placards vers la région postérieure de l'écorce; du côté de la moelle il trouve uniquement des lésions des cellules radiculaires caractérisées par un état globuleux des cellules et la disparition des prolongements, et par une modification de coloration de ces cellules; ces lésions siégeaient dans les renflements cervical et lombaire et surtout dans la région dorsale.

A côté de ces faits positifs, il est utile de citer les observations négatives dans lesquelles aucune lésion n'a pu être décelée du côté du système nerveux. Charcot n'a trouvé aucune lésion chez cinq choréiques examinés par lui; Triboulet n'a obtenu qu'un résultat négatif dans deux cas; Gombault, cité par Triboulet, n'a jamais rencontré, pour sa part, de lésions appréciables dans la chorée.

[C. LEROUX]

Cœur. Autres viscères. — Les lésions du cœur, sans être constantes, sont très fréquentes dans les cas mortels. Signalées dans les relations nécroscopiques anciennes par Bright (1831), Bazin (1834), Gendron (1835), elles ont pris une grande importance après les travaux de S. Kirkes, de Ogle, qui donnèrent aux lésions de l'endocarde une valeur pathogénique très grande (théorie de l'embolie).

On a trouvé la péricardite sèche ou avec épanchement, la symphyse cardiaque; plus fréquemment ont été observées les lésions de l'endocarde : endocardite ulcéreuse ou végétante, tantôt récente, tantôt greffée sur une altération ancienne. Certains auteurs, Sturges particulièrement, ont décrit une endocardite choréique qui, anatomiquement et cliniquement, serait distincte de l'endocardite rhumatismale; mais les caractères n'en sont pas assez nets pour l'admettre. Toutes ces lésions relèvent du rhumatisme ou de l'infection. Du côté des autres viscères, les lésions sont très variées et sans rapport direct avec la chorée. Les poumons ont été trouvés congestionnés, présentant çà et là des noyaux hémorragiques; l'hyperémie des deux reins est assez fréquente. On a enfin signalé les hémorragies intramusculaires, les suppurations diverses.

En résumé, les lésions trouvées dans les cas de chorée mortelle sont extrêmement complexes, et il est impossible d'en tirer aucune conclusion quant à leur siège et à leur nature exacte. Les plus constantes sont des altérations vasculaires et périvasculaires avec production de ces corps hyalins spéciaux et des altérations diverses des cellules nerveuses. On les a rencontrées un peu partout, mais particulièrement au niveau de l'écorce, de la couche optique, du corps strié et du faisceau pyramidal, et aussi au niveau des cellules des cornes antérieures.

Ces lésions n'ont, du reste, rien de spécial à la chorée; elles sont analogues à celles qu'on rencontre chez les individus qui ont succombé à l'infection. Et, de fait, si l'on examine toutes ces observations, on voit que la plupart des malades sont morts de maladies infectieuses dont les lésions cérébro-médullaires et cardio-pulmonaires sont la localisation anatomique.

Bactériologie. — Les résultats des recherches récentes ont été très variés. Leredde, Triboulet, Meyer, Ch. Leroux et Marié-Davy ont trouvé le staphylocoque blanc ou doré; Leyden, Triboulet et Coyon, Apert ont isolé des diplocoques, retrouvés par eux dans le rhumatisme articulaire aigu. Dana a isolé un diplocoque lancéolé dans les méninges. Pianese a décrit un diplobacille avec lequel il aurait reproduit expérimentalement chez l'animal des mouvements choréiformes. Steinkopf a rencontré un streptocoque et un bacille. J. Hallé et G. Langevin ont isolé un streptocoque.

Les résultats négatifs ont été plus nombreux. Ch. Leroux et Marié-Davy (note inédite) ont ensemencé le sang de 10 choréiques avec les résultats suivants : 9 fois l'ensemencement est resté négatif. Dans ces 9 observations, il s'agissait d'enfants atteints de chorées légères ou moyennes, à la suite de chocs nerveux, de poussées de croissance; dans aucun cas il ne paraissait exister d'infection concomitante ou antérieure à date rapprochée. Dans un cas, ils ont obtenu des colonies de staphylocoques; il s'agissait d'un jeune

choréique atteint, en outre, d'une infection staphylococcique très nette (fièvre légère, abcès dermiques, furonculose).

En résumé, tous ces faits démontrent (avec les réserves qu'imposent ces recherches délicates) que l'infection est fréquente dans la chorée, que les sujets qui succombent dans le cours de cette maladie meurent ordinairement de complications infectieuses; mais l'infection est-elle constante et suffit-elle à expliquer tous les cas, c'est ce que nous allons exposer dans le chapitre suivant.

Pathogénie et physiologie pathologique. — Jusqu'alors rien n'est définitif: aussi est-il indispensable de réunir dans le même chapitre la pathogénie et la physiologie pathologique de la chorée; cette dernière variant suivant la théorie pathogénique admise.

Parmi les théories qui comptent le plus grand nombre de partisans, il faut citer la théorie nerveuse, la théorie rhumatismale et la théorie infectieuse.

Les autres, après un moment de vogue, sont tombées en discrédit; telle la théorie de l'embolie surtout défendue par Bright, S. Kirkes, Tuckwell; telle encore la théorie dyscrasique (chorées dyscrasiques de G. Sée).

Théorie nerveuse. — La théorie nerveuse défendue par les anciens auteurs et par Charcot, Joffroy, Comby, Blocq, etc., peut être ainsi formulée : la chorée est une névrose; maladie ordinairement apyrétique, se manifestant par des troubles moteurs, psychiques, quelquefois sensitifs; mobile et variée aussi bien dans ses manifestations que dans son intensité, se produisant sans lésions appréciables; guérissant (sauf complications surajoutées) sans laisser après elle de modifications anatomiques persistantes dans l'intimité des tissus.

Joffroy en fait une *névrose d'évolution*; il démontre de plus que, par leur hérédité, les choréiques sont des dégénérés; cette dégénérescence se révélera à l'occasion d'une maladie aiguë (rhumatisme, fièvres diverses), d'une émotion ou d'un trouble dans la santé (croissance, formation). La chorée est donc pour cet auteur la manifestation d'une dégénérescence de l'appareil nerveux moteur et psychique. Peut-être pousse-t-il trop avant sa démonstration en rangeant les arthropathies et les cardiopathies dans les altérations d'origine médullaire.

Comby voit dans cette affection une *névrose de croissance*; et, de fait, elle se développe surtout à l'âge où on observe les douleurs, les fièvres, l'anémie, les troubles prémenstruels qui accompagnent ou précèdent la croissance et la formation.

A côté de la théorie de la névrose, il faut citer diverses autres théories nerveuses d'un ordre tout spécial. La théorie de l'*irritation des centres nerveux* et particulièrement des ganglions encéphaliques : la chorée résulterait d'une irritation du centre vaso-moteur dont les désordres consécutifs ne seraient que la conséquence. La *théorie psychologique de Sturges* : la chorée serait due à une excitation psychique, à une maladie de l'attention; et, de fait, quelques auteurs ont pu, par la suggestion, modifier l'état choréique, mais passagèrement. La *théorie de Stewens* : la chorée tiendrait à

un trouble de la réfraction qui, par les efforts répétés de l'accommodation qu'il nécessite, produirait sur l'encéphale des excitations réflexes, d'où chorée.

Théorie rhumatismale. — Se basant sur les rapports fréquents et indéniables de la chorée et du rhumatisme, les auteurs de cette théorie ont fait la chorée fonction de rhumatisme. Elle est dans toutes ses formes un rhumatisme cérébro-spinal avec ou sans manifestations articulaires ou cardiaques; le rhumatisme atteint le système nerveux cérébro-spinal ou ses enveloppes, au même titre que les séreuses cardiaques ou articulaires. G. Sée, Roger, J. Simon, Cadet de Gassicourt ont soutenu brillamment cette interprétation. Il est certain que les faits publiés par Roger, dans lesquels on voit le rhumatisme articulaire précéder, accompagner ou suivre la chorée, ceux où l'endo-péricardite se développe dans le cours de la maladie; que ceux encore de Cadet de Gassicourt, dans lesquels le rhumatisme cérébral termine l'évolution clinique; tous ces faits, disons-nous, ne permettent point de nier cette étroite relation. La chorée, maladie rhumatismale, explique facilement les troubles convulsifs, paralytiques, sensitifs, les complications cardiaques et cérébrales, quand le rhumatisme existe; mais, ce qu'elle n'explique pas, ce sont les cas aujourd'hui très nombreux, plus nombreux que les précédents, dans lesquels il n'y a pas trace de rhumatisme, et qu'on peut évaluer à 71,90 pour 100.

Théorie infectieuse. — Les analogies que présentent les chorées graves et compliquées avec les maladies infectieuses sont tellement frappantes que cette théorie, bien que née d'hier, a rapidement conquis de nombreux suffrages. Il faut distinguer deux modes d'infection : l'infection spécifique et l'infection non spécifique, d'origine variable.

L'infection spécifique est basée jusqu'alors sur un fait unique, fort discutable, celui de Pianese, qui considère le bâtonnet droit, qu'il a isolé de la moelle d'un choréique et cultivé, comme l'agent spécifique de la maladie. Ce fait n'a pas été contrôlé ni appuyé par les observateurs ultérieurs.

Infection non spécifique. — Ici, l'agent d'infection n'est plus spécifique, toute infection peut provoquer la chorée. Triboulet, dans son intéressante étude, a donné les raisons qui plaident en faveur de la théorie de l'infection. Il a montré que la chorée est précédée et accompagnée presque toujours d'une maladie infectieuse; qu'elle évolue elle-même souvent comme une affection fébrile, cyclique; que toutes les complications relevées dans la chorée ont les allures de manifestations infectieuses. Il en conclut que la chorée est d'origine infectieuse. L'infection ne reconnait point pour cause un microbe particulier, comme le prétend Pianese, mais elle est le résultat d'une infection par des agents divers : que cette infection soit une fièvre éruptive, une angine, un embarras gastrique, une grippe, peu importe; l'infection existe et la chorée en est la conséquence, à la condition toutefois que le terrain soit préparé par une hérédité nerveuse quelconque; la prédisposition est indispensable. L'action sur le système nerveux est exercée directement par les microbes ou indirectement par les toxines qu'ils sécrètent.

La théorie microbienne pure, telle qu'elle est exposée par Triboulet,

explique assurément tous les cas de chorée grave, avec infection; mais elle ne peut se généraliser à tous les faits sans contredire l'observation clinique. Il est évident que de nombreuses chorées sont indépendantes de toute infection microbienne, telles les chorées complètement apyrétiques, exemptes de complications, développées à la suite d'une impression morale vive, des troubles nutritifs de la croissance, de la formation, évoluant uniquement et simplement avec l'allure d'une maladie nerveuse, d'une névrose. Aussi la théorie microbienne devait-elle par extension s'annexer les auto-intoxications dont le rôle sur le système nerveux peut être identique aux toxines microbiennes. Déjà Crespin (de Lyon), exposant les idées du professeur Teissier, montrait que tout porte à croire que diverses névroses et en particulier la chorée sont produites principalement par intoxication (toxines microbiennes ou poisons normaux non transformés, non éliminés). Moussous se demandait même pourquoi les poussées successives de croissance, la gestation, par suractivité des actes vitaux, ne produiraient pas une auto-intoxication particulière de l'organisme et pourquoi les mouvements choréiques ne seraient pas le simple effet de cette intoxication sur les centres nerveux.

Tout récemment, Lannois, montrant le rôle de l'infection et de l'auto-intoxication en chorée, concluait que « la chorée est la réaction particulière d'un système nerveux dégénéré ou en évolution contre une intoxication ».

L'influence du choc nerveux (émotion vive, frayeur) pourrait elle-même trouver ici son explication. Galeazzi, étudiant l'influence des chocs nerveux sur la marche des infections, dit en conclusion : « Dans l'organisme en état de choc nerveux, il existe une inhibition des échanges. L'activité nutritive étant arrêtée, le passage des bactéries et de leurs toxines, comme celui des poisons chimiques en général, devient plus lent ou est rendu impossible. » Dans les chorées émotives (choc nerveux), ne pourrait-il pas se produire quelque chose d'analogue, et cet arrêt des échanges et de l'élimination des poisons chimiques ne pourrait-il pas provoquer une intoxication du système nerveux?

Quoi qu'il en soit, la théorie infectieuse pure ne peut répondre à tous les cas, il faut y joindre les auto-intoxications, encore mal connues, mal déterminées, mais dont le rôle augmente chaque jour d'importance.

La *physiologie pathologique* de la chorée, étant donné le vague qui plane sur la nature même de la maladie, est encore mal établie; et, sans nous étendre sur les diverses explications fort peu satisfaisantes fournies jusqu'alors, nous nous en tiendrons à la suivante : la chorée serait due à une réaction spéciale du système nerveux sous l'influence de l'irritation exercée par les toxines ou de certaines altérations encore mal définies, portant, sinon sur l'écorce, du moins sur les ganglions opto-striés et peut-être sur les cellules antérieures de la moelle.

La forme de la chorée, d'après Massolongo, serait variable selon l'extension des phénomènes morbides sur le système nerveux ou le degré d'altération matérielle, nutritive, bio-chimique, des cellules motrices des circonvolutions, des noyaux gris ou des colonnes antérieures de la moelle. Suivant que l'action des produits toxiques, microbiens ou autres, sera plus ou moins

étendue, on aura une chorée généralisée ou localisée ; suivant l'intensité des altérations (supposées) des éléments nerveux, on observera une chorée légère ou grave ; suivant la résolution plus ou moins hâtive, une chorée passagère ou prolongée ; enfin, suivant la nature et le siège de la lésion, on aura une chorée molle généralisée ou des paralysies localisées.

Quoi qu'il en soit, il semble bien difficile, à l'heure actuelle, de dire comment agit l'agent toxique d'où qu'il vienne, tant qu'on n'aura pas étudié l'action des diverses toxines et des poisons chimiques. On sait déjà qu'il existe des toxines paralysantes et des toxines convulsivantes. Pour la chorée, la diversité des poisons qui parait exister comme agents provocateurs ne permet pas encore de rien affirmer.

La folie musculaire est-elle d'ordre convulsif ou paralytique ? il est difficile de le dire. Il semblerait toutefois plus logique d'admettre que les mouvements choréiques sont plutôt d'ordre paralytique, puisque le mouvement choréique, la parésie, la paralysie se combinent souvent chez le même individu, sous l'influence probable de la même toxine. Faut-il, au contraire, admettre l'influence de toxines convulsivantes et de toxines paralysantes suivant les cas? La solution à donner est encore fort vague. Il est certain que, dans tout cet exposé, les hypothèses dominent, mais les travaux ultérieurs les transformeront peut-être en réalités.

Conclusion étiologique et pathogénique. — Toutes les théories exclusives sont passibles d'objections et ne peuvent rendre compte de tous les phénomènes et de tous les faits observés en chorée. Une théorie plus compréhensive serait aujourd'hui meilleure, qui semble les contenir toutes. Voici comment, en tenant compte des travaux les plus récents, on pourrait exposer la théorie et la pathogénie de cette affection.

La chorée est une névrose (maladie sans lésions propres jusqu'alors), qui se développe sur un terrain préparé par l'hérédité nerveuse ou arthritique et par l'évolution du système nerveux.

Par l'hérédité, les choréiques sont des dégénérés : la dégénérescence du système nerveux moteur et psychique les prédispose aux troubles moteurs et aux psychoses ; par l'évolution, le système nerveux est un lieu de moindre résistance.

L'agent provocateur peut être une infection ou une intoxication quelconque : soit une infection venue du dehors (fièvres éruptives, érysipèle, etc.), soit une auto-infection (infections gastro-intestinales), soit une infection de nature mal déterminée (rhumatisme), soit une auto-intoxication (troubles nutritifs divers, croissance, choc nerveux), soit un toxique (empoisonnement par l'iodoforme, l'oxyde de carbone). Cliniquement, on comprend dès lors comment la chorée évoluera suivant la nature de l'agent provocateur. Ici, ce sera une chorée avec toutes les complications infectieuses, cardiaques et cérébro-spinales ; là les polyarthrites, les endocardites du rhumatisme : ailleurs, la chorée sera exempte de complications et évoluera seule suivant sa forme clinique la plus ordinaire, développée sous l'influence d'une auto-intoxication bénigne et passagère.

Symptômes. — *Début.* — Ordinairement lent et progressif, le début

est quelquefois brusque, surtout dans les cas de chorée émotive. Dans les quelques heures qui suivent le choc nerveux ou dès le lendemain, apparaissent de petits mouvements arythmiques de la face et des doigts, qui rapidement se généralisent.

Plus souvent, le début est lent et progressif. L'apparition des mouvements anormaux est précédée par diverses modifications de l'état psychique et de l'état général. L'enfant devient plus nerveux, plus impressionnable, irascible; il pleure, il rit sans raison. En classe, son assiduité se ressent de cet état; il travaille moins bien; il est distrait, moins appliqué. Dans quelques cas, réapparaît une incontinence d'urine disparue depuis longtemps. Dès ce moment, en l'examinant attentivement, on perçoit déjà du côté de la face quelques petits mouvements de la commissure, quelques mouvements involontaires des doigts, souvent d'un seul côté. L'enfant devient maladroit, il renverse son verre, laisse tomber les objets. Les réprimandes ne servent qu'à augmenter sa maladresse.

Du côté de l'état général, on observe déjà de l'anémie, de l'affaiblissement, une diminution ou une irrégularité de l'appétit, de la constipation. L'enfant est languissant; il accuse de la courbature, des douleurs le long des membres, qu'on attribue à la croissance.

Peu à peu, les désordres moteurs s'accentuent, se généralisent; la face est grimaçante; les mains, les bras se tordent en divers sens; les membres inférieurs sont pris de mouvements anormaux qui gênent plus ou moins la marche. L'enfant ne tient plus en place; tout son corps est agité par des mouvements arythmiques généralisés : la chorée est arrivée à sa période d'état.

Période d'état. — A ce moment, le choréique peut offrir à la fois des troubles moteurs, sensitifs et psychiques qu'il faut étudier successivement.

Troubles de la motilité. — Les mouvements choréiques qui donnent à l'affection sa physionomie spéciale consistent en mouvements brusques, involontaires, désordonnés (folie musculaire); ils sont incessants, quelquefois plus intenses par accès; ils sont plus rapides que ceux de l'athétose et moins brusques et saccadés que ceux des tics.

Les choréiques ont ordinairement conscience de ces mouvements désordonnés. L'émotion les augmente; à l'état de veille, ils sont continuels; pendant le sommeil, ils cessent habituellement. Dans quelques cas et dans les chorées intenses, ils persistent la nuit et privent les malades de tout repos. Quelquefois ils cessent, mais passagèrement, sous l'influence de la volonté ou d'un mouvement volontaire; ces cas sont rares. Les membres sont souples, exempts de raideurs ou de contractures; tous les mouvements sont maladroits, mais possibles.

Les troubles moteurs varient suivant les régions atteintes.

Le visage grimace d'étrange façon. La bouche se déforme en divers sens : les commissures sont tirées en bas et en dehors, les lèvres projetées en avant; le front se plisse; les sourcils se rapprochent ou s'écartent, les paupières clignotent. Le facies exprime la tristesse, esquisse un sourire ou fait la moue. La langue s'agite dans la bouche, elle est brusquement projetée

au dehors et rentre rapidement : la mâchoire inférieure est animée de mouvements de latéralité. Ces mouvements variés s'accompagnent souvent d'un claquement de la langue, qu'on peut entendre à distance. La parole est difficile, les mots sont articulés lentement, par monosyllabes; quelquefois la parole est saccadée; les enfants profitent d'un moment de calme pour lancer rapidement leur phrase. La déglutition est gênée, surtout lorsqu'aux mouvements de la mâchoire et de la langue s'ajoutent, suivant quelques auteurs, les mouvements anormaux du voile du palais et du pharynx. Lorsqu'on commande à l'enfant d'ouvrir la bouche et de tirer la langue, la face devient plus grimaçante, la bouche s'ouvre et se ferme involontairement, se déforme; la langue sort, rentre, se prend entre les dents.

Les globes oculaires sont quelquefois, mais rarement, agités et entraînés en divers sens. Les mouvements de l'iris ont été observés par divers auteurs (Rosenthal, Ziemssen).

Dans une observation de Cadet de Gassicourt, on voyait distinctement une dilatation et un resserrement alternatifs de la pupille, tout à fait indépendants de l'action de la lumière. L'enfant lisait difficilement et s'arrêtait tout à coup en disant : « Je ne vois plus », puis reprenait sa lecture. Ces faits sont rares.

Aux membres supérieurs, les mouvements choréiques débutent ordinairement par les doigts, d'un côté d'abord, puis des deux. Les doigts s'écartent, se rapprochent, se plient et s'allongent. Le pouce, plus agité que les autres, se fléchit, se tourne en divers sens. Les mains se tordent, s'infléchissent et s'étendent; les avant-bras sont continuellement agités par des mouvements de pronation et de supination, de flexion et d'extension; les bras s'écartent ou se rapprochent du tronc. Les épaules se soulèvent, se portent en avant ou en arrière. Tous ces mouvements sont successifs et se combinent de diverses façons. Dans ces conditions, l'enfant est maladroit; les objets qu'il prend lui échappent ou sont projetés involontairement; il serre par saccades la main qu'on lui tend, la lâche et la reprend. Comme l'a dit Sydenham, avant que le petit malade puisse porter à sa bouche un verre plein, il fait mille gestes et mille détours jusqu'à ce que, ses lèvres se trouvant à la portée du verre, il sable la boisson et l'avale tout d'un trait. Souvent il ne peut manger seul.

Les membres inférieurs présentent des mouvements analogues, mais ordinairement moins intenses. L'enfant étant couché, on voit les orteils se fléchir ou s'étendre, le pied se tordre en valgus ou en varus; les jambes s'approchent, s'écartent, se croisent, agitées de mouvements constants. Au lit, les mouvements sont plus accentués. La station debout et la marche sont troublées, quelquefois impossibles. Le malade sautille continuellement, comme un pantin, tantôt sur une jambe, tantôt sur l'autre, quelquefois les deux jambes se dérobent et l'enfant tombe, s'il n'est soutenu. Dans la marche, il projette une jambe en avant, puis l'autre, fait quelques pas, s'arrête et repart poussé à droite ou à gauche par les mouvements désordonnés des membres inférieurs. Dans les cas intenses, il est confiné au lit, la marche étant impossible.

Les muscles du cou participent à la folie musculaire. La tête s'incline de côté et d'autre, se renverse en arrière, subit un mouvement de rotation. Le tronc est agité, se tord. Le bassin est projeté à droite, à gauche, se soulève en avant (spasme cynique de Cadet de Gassicourt). L'enfant se roule sur lui-même comme un ver.

Les mouvements choréiques sont quelquefois tellement violents que le malade peut être projeté hors du lit, que la peau des membres, du dos, du siège s'écorche. Les contusions, les plaies portent surtout sur les parties saillantes et peuvent devenir le point de départ de phlegmons, d'érysipèles et d'infections secondaires avec toutes leurs conséquences.

Les muscles du larynx participent quelquefois, mais rarement, aux désordres musculaires; la voix est alors entrecoupée. Le diaphragme et certains muscles respiratoires peuvent être atteints, d'où l'irrégularité des mouvements de la respiration et quelquefois la production de bruits expiratoires, d'une toux saccadée. Ces troubles divers se combinent pour rendre parfois la parole inintelligible.

Les sphincters sont ordinairement intacts; il peut arriver qu'ils résistent mal aux mouvements d'expulsion provoqués par les contractions des muscles abdominaux. Dans l'état de mal choréique, les sphincters peuvent se relâcher et on observe l'incontinence ultime des matières et des urines.

L'insomnie est une des conséquences de l'intensité de la folie musculaire. Dans les cas légers et moyens, l'agitation cesse pendant le sommeil; mais, dans les cas graves, les mouvements persistent la nuit et l'insomnie est de règle. C'est une cause d'épuisement ajoutée aux autres. Son apparition indique ordinairement l'aggravation de la maladie et permet de redouter une marche suraiguë de la chorée.

La force musculaire, mesurée au dynamomètre, est rarement normale; on note le plus souvent un affaiblissement des deux côtés, plus accentué du côté où prédominent les mouvements arythmiques. Cet affaiblissement peut aller jusqu'à la parésie et la paralysie. L'atrophie musculaire n'a pas été observée dans les formes ordinaires; quand elle existe, elle se montre surtout dans les formes rhumatismales et paraît consécutive aux arthropathies concomitantes.

L'excitabilité des muscles est normale, ainsi, du reste, que l'excitabilité des nerfs. Toutefois, on a noté une exagération de l'excitabilité des nerfs moteurs et sensitifs (Rosenthal); Triboulet a produit, dans quelques cas, l'exagération des mouvements choréiques par l'emploi des courants induits.

L'état des *réflexes tendineux* est très variable. Dans les cas légers, exempts de parésie ou de paralysie, ils peuvent être normaux. Joffroy les a trouvés presque toujours diminués ou abolis. D'après Triboulet, il y aurait un retard dans la production des réflexes (sensibilité défectueuse) et une exagération de la réaction tendineuse (irritation médullaire). Oddo a constaté les réflexes normaux 14 fois, supprimés ou diminués 75 fois, exagérés 25 fois; ils ont été symétriques 112 fois, asymétriques 53 fois.

Troubles de la sensibilité. — Les choréiques accusent souvent des sensations douloureuses au niveau des jointures et de tous les membres. La

pression sur la jointure est quelquefois légèrement douloureuse. La plupart des auteurs ont attribué ces phénomènes à la croissance; d'autres les ont rapprochés des arthropathies nerveuses. Dans certains cas, ces phénomènes douloureux dépendent de la neurasthénie, fréquente chez les choréiques. Peut-être en est-il de même de la céphalée décrite par G. Sée, et des céphalées paroxystiques décrites par d'autres auteurs. La rachialgie signalée par G. Sée, par Triboulet père, s'observe chez quelques malades. Triboulet père d'abord, et Triboulet fils ensuite, ont démontré qu'il existe chez les choréiques des points douloureux au niveau de l'émergence des nerfs rachidiens et des nerfs périphériques. Il existe quelquefois des points viscéraux, particulièrement aux angles du côlon. On peut rapprocher de ces points douloureux l'ovarie signalée par P. Marie.

La sensibilité générale est souvent altérée, au dire de nombre d'auteurs. On a signalé l'anesthésie généralisée ou partielle, l'hémianesthésie, l'analgésie, l'hyperesthésie, l'hyperalgésie. On a trouvé des altérations de la sensibilité spéciale (diminution de la vue, de l'ouïe, — unilatérale dans les cas d'hémichorée, — rétrécissement du champ visuel). Comme beaucoup de cliniciens, nous n'avons pas observé ces troubles dans la chorée de Sydenham; rien ne prouve, du reste, que dans ces cas l'hystérie ne fût point en cause.

Troubles de l'état mental. — Déjà signalés par Bouillaud (1850), Blache (1854), G. Sée (1850), ils ont surtout été étudiés par Marcé, puis par Ball, Séglas, Paul Moreau (de Tours), Ollivier, Mairet, Joffroy, Breton, etc. Ils sont de deux ordres.

1° Troubles mentaux choréiques. — Ces troubles, qui semblent appartenir en propre à la chorée, consistent particulièrement en modification du caractère et de l'intelligence. Le caractère est mobile; l'enfant pleure et rit sans motif; il est capricieux, irascible, tantôt indifférent, tantôt facile à émouvoir. Ces modifications du caractère rendent ordinairement les enfants insupportables.

L'intelligence, dans la plupart des cas, n'est guère modifiée. « C'est celle des enfants de leur âge » (J. Simon). Parfois, cependant, l'intelligence s'affaiblit; le petit malade montre de l'aversion pour tout travail intellectuel; il est lourd d'esprit, obtus, borné; rarement il va jusqu'à l'imbécillité (Sandras) ou l'idiotisme (Rilliet et Barthez, G. Sée). Ces cas sont exceptionnels et graves. On observe quelquefois une diminution de la mémoire; les malades oublient la lecture et l'écriture (Cadet de Gassicourt). L'attention est impossible à fixer. Lorsque ces divers troubles existent, l'enfant présente un facies sur lequel se traduit son état cérébral : il prend l'expression niaise, hébétée. Les troubles de la parole sont presque toujours dus à la chorée des muscles du langage ou à leur paralysie. Quelquefois, cependant, ils peuvent relever de l'état mental des enfants.

Tous ces troubles sont ordinairement légers; ils apparaissent et disparaissent avec la chorée et ne s'observent point dans tous les cas.

2° Troubles mentaux probablement indépendants de la chorée. — Ces troubles ne semblent être que des complications dépendantes soit d'un état

psychique héréditaire (dégénérescence mentale), soit d'une intoxication concomitante (rhumatisme, infection, etc.). Ils consistent en :

a) Délires, observés dans les chorées aiguës et graves. Ils se caractérisent par une surexcitation extrême, avec délire loquace, incohérent, et présentent des analogies avec les délires toxiques. Les malades crient, vociffèrent des paroles incohérentes. La chorée s'aggrave rapidement; la mort arrive dans les convulsions et le coma.

b) Hallucinations, ordinairement de la vue, souvent terrifiantes (revenants, animaux, etc.); elles sont exceptionnelles dans la première enfance et ne se rencontrent guère que vers l'âge de 12 à 15 ans et surtout plus tard. Les autres hallucinations, particulièrement celles de l'ouïe, sont très rares. Elles disparaissent avec la chorée; leur persistance indique un acheminement vers le délire maniaque.

c) Folie choréique. Ces troubles psychiques ne se développent guère que chez les dégénérés héréditaires et affectent des formes variées. Tantôt le malade est pris d'une excitation maniaque dans laquelle l'idéation n'est qu'un chaos sans suite, contradictoire; il est sujet à des perversions sensorielles qui le rendent agressif et violent. Tantôt c'est la forme mélancolique qu'on observe, avec idées tristes, parmi lesquelles la terreur domine; plus rarement, c'est le délire de la persécution.

Les troubles psychiques graves sont rares dans la chorée de l'enfance; on les observe plus souvent chez les adolescents ou les adultes. Leur intensité n'est pas toujours en rapport avec l'intensité de la maladie; toutefois les troubles graves se rencontrent ordinairement dans les chorées intenses et graves. Ils apparaissent, en général, avec la maladie et disparaissent avec elle. Le pronostic est le plus souvent bénin; il devient grave dans le cas de délire aigu, violent, suivi de convulsions et de coma.

Troubles cardiaques. — Il est difficile de se rendre compte de la fréquence et de l'importance relatives des lésions et des troubles cardiaques chez les choréiques. Les statistiques sont, sous ce rapport, fort divergentes. Hugues, sur 108 cas, a constaté 14 fois une lésion cardiaque. Roger, sur 71 observations, a noté 47 endocardites, 19 endopéricardites, 5 péricardites. Senhouse Kirkes, sur 36 cas, a trouvé 33 fois des lésions cardiaques avec rhumatisme, et 3 fois des lésions cardiaques sans rhumatisme. Goodall, sur 262 choréiques, a observé 47 lésions organiques du cœur, ordinairement rhumatismales; dans 65 cas, il a constaté un souffle systolique plus ou moins bien limité à la pointe qu'il crut être anorganique. D'autres auteurs donnent des proportions moins élevées. Prior, sur 92 observations, n'a observé que 5 fois l'endocardite, et, dans 4 cas, elle était antérieure de plusieurs années à la chorée. Leroux, sur 80 cas, a noté 5 fois une lésion mitrale (rhumatisme ou infection antérieure), 9 fois un souffle anorganique. Cette divergence s'explique suivant la série ou le milieu d'observation. Dans presque tous les cas mortels, on a trouvé des lésions organiques du cœur, les malades ayant succombé soit aux complications du rhumatisme, soit à une maladie infectieuse. Dans les cas de guérison, de beaucoup plus nombreux, les lésions cardiaques sont infiniment plus rares; souvent il s'agit de

souffles anorganiques, quelquefois de chorée du cœur; très fréquemment, enfin, on ne trouve dans tout le cours de la maladie aucune manifestation cardiaque.

Quoi qu'il en soit des statistiques, on peut, en s'appuyant sur les faits publiés, diviser les troubles cardiaques en trois groupes distincts : 1° la chorée du cœur; 2° les lésions organiques; 3° les souffles anorganiques.

1° Chorée du cœur. — Niée par divers auteurs, la chorée du cœur a été admise par H. Roger et décrite par J. Simon, Ollivier, Hasse, Moity. Elle est caractérisée par une arythmie cardiaque perceptible à la vue et au toucher; le pouls devient intermittent. Cette arythmie ne s'accompagne d'aucune sensation précordiale pénible, d'aucune angoisse; elle coïncide, dans les chorées intenses, avec les exacerbations de la maladie. Quelquefois en constate, d'après Joffroy, une tachycardie très nette : le cœur bat de 90 à 92 au repos et de 120 à 150 après quelques pas. A l'auscultation on perçoit, dans les cas de chorée du cœur, un souffle systolique à la pointe, plus rarement à la base, doux, mobile, inconstant. Le diagnostic de la chorée cardiaque est difficile à établir et se base surtout sur la variabilité de l'arythmie et du souffle quand il existe. Ces troubles disparaissent avec l'incoordination motrice. C'est en se fondant sur ces caractères que divers auteurs, Hasse en particulier, ont rattaché l'arythmie et le bruit de souffle de la pointe (insuffisance mitrale temporaire) à la contraction irrégulière des colonnes charnues du cœur gauche. Cette théorie est bien difficile à admettre; en raison de la disposition des fibres musculaires cardiaques, on comprend peu que le spasme puisse atteindre isolément les colonnes charnues. Il serait préférable d'admettre, avec François Franck, une excitation du pneumogastrique entraînant la diminution de l'activité systolique et la perte du tonus des muscles papillaires, d'où dilatation du cœur et souffle. L'arythmie résulterait d'une excitation plus ou moins grande du pneumogastrique.

2° Lésions organiques. — Une première catégorie comprend les lésions organiques du cœur antérieures à la chorée, rhumatismales ou infectieuses, dont on trouve les signes à l'examen alors que la chorée commence à peine.

Lorsque les lésions cardiaques se développent dans le cours de la chorée, elles consistent le plus souvent en une endocardite de la valvule mitrale, plus rarement de l'orifice aortique, ou une endo-péricardite avec ou sans myocardite. Ces diverses lésions sont fréquemment d'origine rhumatismale et accompagnent ou suivent les manifestations articulaires. Dans quelques cas, l'endocardite est l'unique ou la plus importante manifestation rhumatismale. Dans d'autres circonstances, les lésions cardiaques sont nettement dues à une maladie infectieuse concomitante; quelquefois l'endocardite est l'unique manifestation de l'infection (Leredde, Richon). Ces complications cardiaques ont leurs symptômes propres sur lesquels nous n'avons pas à insister.

3° Souffles anorganiques. — L'existence de ces souffles est admise par presque tous les auteurs. Ils sont rares chez les très jeunes enfants; moins rares chez les choréiques de 10 à 15 ans. Delabost estime que, dans un tiers des cas de chorée, on observe des souffles anorganiques qui, si on n'est pas

prévenu de cette cause d'erreur, peuvent faire croire à une lésion organique. On distinguera ces souffles extra-cardiaques (souffles cardio-pulmonaires de Potain) des souffles organiques par leurs caractères spéciaux.

On peut également rencontrer chez les choréiques les souffles d'anémie vraie.

Autres symptômes. — Il existe dans la chorée peu de troubles du côté des divers appareils, en dehors de ceux sur lesquels nous avons insisté. On a signalé l'anorexie, l'atonie des voies digestives, la dyspepsie, la constipation. La respiration et la circulation sont normales, au moins dans les formes ordinaires. Les sécrétions sont peu modifiées.

Les *urines* ont été peu étudiées, et cependant il serait intéressant de connaître les modifications urinaires, en raison du rôle que paraissent jouer les toxines et l'insuffisance hépatique et rénale dans la pathogénie des névroses. Les résultats publiés sont quelque peu contradictoires. On a trouvé une augmentation constante de la quantité d'urée éliminée (Bence Jones), une diminution de la chaux. D'autres ont signalé une élimination abondante d'urée et d'acide phosphorique pendant l'apogée de la maladie et une diminution pendant la convalescence (H. Jones). M. Marié-Davy, sur notre conseil, a étudié au dispensaire Furtado-Heine les urines de 11 choréiques, mais les résultats de l'analyse varient tellement, suivant l'état de santé de l'enfant, qu'il est impossible d'en tirer aucune conclusion. Ce qui paraît dominer est une diminution de l'acidité totale, une augmentation de l'acide urique et de l'urée. La recherche des phosphates a donné des résultats variables. L'acide phosphorique total est ordinairement au-dessous de la normale. Dans 5 cas, l'acide phosphorique des sels terreux est proportionnellement inférieur à la normale (à l'état normal, chez les adultes, les phosphates terreux représentent environ le tiers de l'acide phosphorique total). Dans les 6 autres cas, le phénomène a été inverse, c'est-à-dire que la proportion des sels terreux a été relativement plus forte que celle des sels alcalins. Les autres produits restent voisins de la normale.

D'autre part, nous avons pu examiner cinq analyses d'urine de choréiques que M. Gautrelet a bien voulu nous communiquer. Dans ces cas, la caractéristique paraît être, à l'inverse des résultats obtenus par Marié-Davy, une exagération à peu près constante de l'acidité totale, et une diminution d'ensemble des éléments normaux, caractères qui rapprocheraient les urines des choréiques de celles des arthritiques neurasthéniques.

Enfin J. Babeau, examinant l'urine de dix choréiques dans le service de Baumel, a trouvé les résultats suivants : Dans six cas de chorée intense la quantité totale d'acide phosphorique éliminée était augmentée : 1gr,20 à 4gr,95 par litre au lieu de 0,50 à 0,75 ; dans 4 cas légers, il n'y avait pas de phosphaturie. L'augmentation de l'urée était généralement accusée, jusqu'à 39 grammes dans un cas. Quand la guérison survient, la phosphaturie et l'azoturie disparaissent. La chaux et la magnésie étaient également augmentées. L'hyperphosphaturie des choréiques serait l'expression de leur surmenage musculaire et de leur suractivité nerveuse ; la désassimilation exagérée de la chaux et de la magnésie ainsi que l'azoturie traduiraient

l'excitation cérébrale. Du côté de l'état général, les diverses modifications observées relèvent ordinairement de l'*anémie* : pâleur de la face, décoloration des muqueuses, palpitations, etc. Il ne faudrait point cependant exagérer la fréquence de l'anémie chez les choréiques ; l'hypoglobulie n'est pas en tous cas constante, et elle est quelquefois très peu marquée. Sur 8 enfants chez qui Ch. Leroux et Marié-Davy ont fait la numération globulaire, les résultats ont été les suivants : chez 2, le chiffre fut à peu près normal : 5 000 000 ; chez les 5 autres les chiffres oscillaient entre 3 400 000 à 4 800 000, d'où anémie globulaire légère.

Dans un seul cas, l'anémie était de moyenne intensité, soit 2 200 000 globules rouges. Il est bon d'ajouter qu'il s'agissait d'un enfant atteint de suppurations cutanées, de furonculose ; aussi, en dehors de l'hypoglobulie, on constatait une augmentation des globules blancs : 87 000, alors que la moyenne oscillait chez les autres entre 30 à 40 000.

La *fièvre* est rare ; la chorée est une maladie apyrétique dans les cas ordinaires. Quelques auteurs, particulièrement Triboulet, ont insisté sur l'importance étiologique de la fièvre (infection) ; mais, en examinant les faits publiés, on peut dire que la fièvre s'observe dans les chorées intenses, les chorées graves (état de mal) ou dépend d'une complication pyrétique surajoutée (troubles gastriques, rhumatisme, infections diverses).

Marche. Durée. Terminaisons. Chorée chronique. — La chorée, dans ses formes ordinaires, évolue spontanément vers la guérison. Après une période de début et une période d'état pendant laquelle les symptômes sont dans leur complet développement, s'observe la période de déclin. La chorée s'atténue progressivement et finit ordinairement par où elle a commencé. La guérison complète est la règle. Dans les formes ordinaires exemptes de complications, la *durée* est très variable ; elle oscille entre six semaines et trois mois, quelquefois elle se prolonge davantage.

Les *rechutes* et les recrudescences successives ne sont pas rares ; les *récidives*, après une guérison complète pendant plusieurs mois ou plusieurs années, sont extrêmement fréquentes ; on peut observer jusqu'à sept récidives.

En dehors des formes prolongées qui viennent d'être signalées, on a observé des exemples de chorée chronique succédant à la chorée aiguë, sans hérédité similaire, et persistant indéfiniment. Ces faits sont rares chez les enfants. Il ne faut point les confondre avec la chorée chronique héréditaire de Huntington, exceptionnelle dans l'enfance et dont il sera question au chapitre du diagnostic. Chauffard a montré dernièrement que la chorée vulgaire et la chorée de Huntington pouvaient se succéder. Il cite, en effet, un cas dans lequel la maladie débuta dans l'enfance par un rhumatisme articulaire aigu, récidiva à 21 ans, pendant une grossesse, pour aboutir à l'âge de 48 ans à la chorée chronique de Huntington. La fille de cette malade fut elle-même atteinte de chorée. Ce fait, unique encore, plaiderait en faveur de l'unité des chorées arythmiques.

D'autre part, Brissaud a décrit une forme de chorée chronique récidivante (chorée variable des dégénérés) qui serait surtout caractérisée par des

atténuations et des exacerbations soudaines, par la multiplicité des mouvements que le malade peut faire cesser par un effort de volonté, etc. Cette forme n'est point toujours héréditaire et s'observe chez des dégénérés, portant des stigmates très nets ; elle ne paraît point aboutir à la démence. Ce sont en somme des types intermédiaires entre la chorée de Sydenham et la chorée chronique héréditaire de Huntington.

Il existe enfin des observations de chorée chronique partielle. La maladie, en s'atténuant, « se localise et se transforme en un tic convulsif, c'est-à-dire en spasmes intermittents brusques, saccadés, sur lesquels la volonté n'a pas d'action. Ces spasmes sont séparés par des intervalles de repos absolu ; ils sont toujours identiques à eux-mêmes : tic des paupières, tic cervico-dorsal. S'il y a analogie de forme, il n'y a pas analogie de marche. Le tic consécutif à la chorée peut durer plusieurs mois, mais (d'après nos observations) la guérison se produit toujours au bout d'un temps plus ou moins long. Le tic convulsif vrai, au contraire, ne guérit pour ainsi dire jamais. » (Ch. Leroux.)

Formes. — La chorée présente des formes multiples : *a*) suivant la localisation ou la généralisation des mouvements anormaux ; *b*) suivant l'intensité de la maladie ; *c*) suivant qu'elle s'accompagne ou non de paralysies ; *d*) suivant enfin que viennent s'ajouter des complications diverses, en partie décrites.

a) Elle est le plus souvent généralisée, c'est particulièrement la forme décrite précédemment ; même dans ces cas les désordres musculaires prédominent ordinairement d'un côté.

Quelquefois aussi les mouvements arythmiques se localisent plus particulièrement d'un côté du corps, sous forme d'*hémichorée*. Il y a peu d'hémichorée réelle, en ce sens que, quelle que soit l'intensité des mouvements du côté atteint, il est fort rare de ne point trouver quelques mouvements anormaux du côté opposé, particulièrement les doigts. La chorée, souvent *partielle* au début, avant de se généraliser, reste quelquefois circonscrite à diverses parties du corps, la face et le bras, la face et les membres supérieurs. Cela ne s'observe guère que dans les chorées très légères.

Sur 275 cas, on a noté 168 chorées généralisées, avec la même intensité des deux côtés ; 27 étaient généralisées avec prédominance du côté gauche ; 25 étaient plus accusées du côté droit ; 29 étaient des hémichorées droites ; 26 des hémichorées gauches (Barthez et Sanné).

b) L'intensité de la maladie est variable. Tantôt elle est *légère* et consiste en quelques grimaces, quelques mouvements des doigts, des bras et des jambes, si peu intenses que les enfants continuent à aller à l'école. Tantôt elle est *intense* et présente dans son ensemble la physionomie qui a servi de type de description.

Enfin elle revêt quelquefois une intensité telle qu'elle est véritablement aiguë et devient *grave* par elle-même. Les malades sont violemment lancés en tous sens ; le corps est brusquement soulevé et projeté hors du lit, si on ne l'y maintient pas. L'insomnie est constante ; la fièvre s'allume. Les chocs répétés déterminent des contusions, des plaies contuses avec toutes leurs

complications : phlegmons, érysipèles, suppurations multiples. Lorsque la maladie s'aggrave, les mouvements choréiques diminuent d'intensité à mesure que la fièvre augmente ; les forces faiblissent, le délire apparaît. Les enfants, souvent après des crises convulsives, tombent dans le coma et succombent à un véritable *état de mal choréique*. Ces faits sont relativement rares.

CHORÉE PARALYTIQUE

c) Dans le plus grand nombre des cas, la chorée évolue simplement, sans complications : ailleurs elle revêt une allure spéciale en raison des phénomènes paralytiques qui l'accompagnent. Tantôt la paralysie se montre pour ainsi dire seule, les rôles étant renversés, et sa prédominance est telle qu'on a pu décrire à part cette forme sous le nom de *chorée molle* ; tantôt les symptomes paralytiques s'ajoutent à la folie musculaire qu'ils précèdent ou accompagnent dans son évolution ; d'où une seconde forme : *les paralysies des choréiques*.

L'étude des paralysies dans la chorée est relativement de date récente. C'est en Angleterre surtout que les premiers travaux importants ont été publiés. Todd, Samuel Wilks ont attiré tout d'abord l'attention sur les paralysies observées chez les choréiques. Ch. West, dans ses leçons cliniques, a décrit une forme paralytique spéciale à laquelle il donna le nom de *limb chorea*, qui correspond à ce que nous désignons sous le nom de chorée molle. Plus récemment Gowers a montré l'aspect clinique que prend la chorée lorsque la paralysie domine.

En France, ces faits n'avaient point passé inaperçus, puisque Trousseau, dans ses cliniques, avait déjà décrit la paralysie choréique et insisté sur sa bénignité ; que Cadet de Gassicourt, Picot et d'Espine la signalaient ; mais ce n'est en réalité qu'à partir du travail d'Ollive que la question commença réellement à être connue des médecins français. Depuis lors de nombreux travaux ont été publiés sur ce sujet.

Chorée molle (*Limb chorea*). — Il faut réserver le nom de chorée molle à la paralysie choréique généralisée dont on connaît aujourd'hui un assez grand nombre d'exemples. Ce qui caractérise cette forme, c'est l'effacement complet de l'incoordination motrice. La chorée molle peut être précédée pendant quelque temps des symptômes ordinaires : modifications du caractère, mouvements arythmiques qui diminuent devant l'apparition progressive des symptômes paralytiques qui se généralisent peu à peu. Ailleurs la chorée molle apparaît d'emblée, la paralysie se développe en 24 ou 48 heures, comme le premier et presque unique phénomène, surtout dans les cas de chorée consécutive à une infection aiguë.

Quoi qu'il en soit du mode de début, une fois développée, la chorée molle se caractérise par une flaccidité absolue des membres. L'enfant est étendu sur le dos, inerte ; lorsqu'on soulève le bras ou la jambe, ils retombent de leur propre poids. La tête elle-même n'est plus maintenue et roule sur l'oreiller. La mastication peut être rendue difficile par flaccidité des masséters.

Les troubles de la phonation ne sont pas constants, ils sont cependant fréquents; l'enfant fait quelquefois d'inutiles efforts pour parler (Ollive). Les sphincters sont ordinairement intacts. Les réflexes tendineux sont abolis. La sensibilité est conservée dans presque tous les cas.

Même dans ces formes, il est exceptionnel de ne pas découvrir une légère incoordination des mouvements, surtout aux doigts ou à la face, ou quelques troubles psychiques qui ont une importance considérable pour le diagnostic.

La marche de la chorée molle est variable. Une fois généralisée, la paralysie peut durer deux semaines à deux ou trois mois sans changement; puis peu à peu les forces reviennent, et progressivement les petits malades se servent de nouveau de leurs membres sans que les mouvements choréiques aient reparu. Quelquefois, au contraire, à la chorée molle succède pour un temps variable la chorée vulgaire. La chorée molle se termine toujours favorablement; la guérison est la règle.

Paralysies chez les choréiques. — Ces paralysies précèdent, accompagnent ou suivent les mouvements choréiques. Elles ne sont plus généralisées, mais au contraire localisées. La forme monoplégique est la plus fréquente; on observe par ordre de fréquence : la monoplégie brachiale, l'hémiplégie, la paraplégie. La paralysie, tout en étant très nette, est beaucoup moins complète que dans la chorée molle. Elle précède rarement l'incoordination motrice; le plus souvent, après le début ordinaire de la chorée, après l'apparition des mouvements désordonnés, on observe sur un bras, ou sur un des côtés du corps une diminution de la folie musculaire, la paralysie se montre et augmente progressivement, puis le bras pend le long du corps, le malade marche en traînant la jambe; ailleurs une paraplégie confine l'enfant au lit. La monoplégie ou l'hémiplégie coïncident souvent avec une hémichorée du même côté, l'autre étant presque indemne de mouvements choréiques; ces paralysies s'observent également avec une chorée généralisée, quelquefois fort légère. Le même malade fait, en plusieurs attaques successives, des localisations variables : monoplégie à la première attaque, paraplégie à la seconde, hémiplégie à la troisième.

Les réflexes sont abolis; la sensibilité est ordinairement intacte. La réaction électrique a paru normale dans les cas que nous avons observés.

Il n'y a pas généralement de troubles trophiques; il n'y a pas d'*atrophie musculaire*, même dans les cas de paralysie de longue durée. Dans ces derniers temps cependant, divers auteurs, Rondot, Raymond, ont décrit des *amyotrophies* qui accompagneraient les paralysies des choréiques. Dans ces cas, les réflexes sont abolis, mais on n'obtient point la réaction de dégénérescence. La guérison de ces amyotrophies est constante. Ces faits sont rares; de plus l'atrophie musculaire serait due, d'après Rondot, aux arthropathies concomitantes qui ont existé dans tous les cas observés. La question ne paraît point résolue, car, comme le fait observer Paul Blocq, dans les atrophies réflexes, suites d'arthrites, les réflexes tendineux sont exagérés; or ici ils sont abolis.

L'évolution des paralysies est variable; elles suivent ordinairement la marche de la chorée, diminuent et disparaissent avec les mouvements

arythmiques. Dans plusieurs cas, nous avons vu disparaître toute incoordination motrice et persister la paralysie, puis la parésie; enfin lentement la motilité redevient normale, quelquefois plusieurs semaines après la guérison de l'incoordination musculaire. La chorée paralytique, quelle que soit la forme, quelle que soit la durée, est bénigne et la guérison est constante.

Complications. — Nous avons décrit la chorée vulgaire avec les diverses complications qui semblent lui appartenir en propre : troubles mentaux, troubles cardiaques, paralysies, état de mal. Déjà, parmi ces divers troubles, quelques-uns pourraient en être distraits pour rentrer dans ce paragraphe à titre de complications; tels par exemple certain délire d'ordre toxique ou infectieux, certaine manie peut-être rhumatismale; ou encore diverses lésions cardiaques rhumatismales ou infectieuses. En dehors de ces cas, il en est d'autres dans lesquels la chorée modifie sa physionomie, son allure, sa terminaison en raison des complications nettement extra-choréiques surajoutées, ordinairement rhumatismales et infectieuses. Ce sont ces cas dont il sera question ici.

d) Complications rhumatismales. — On a vu les relations étroites qui unissent le rhumatisme et la chorée; souvent leurs symptômes s'enchevêtrent d'une façon fort intime. Tantôt le rhumatisme apparaît le premier; tantôt c'est la chorée. L'enfant accuse des douleurs dans les jointures, la fièvre s'allume, les arthropaties rhumatismales se développent; puis, quelque temps après, apparaissent les mouvements arythmiques et les deux affections évoluent ensemble, ou se substituent l'une à l'autre. C'est dans ces formes de chorée rhumatismale qu'on voit se développer les multiples localisations du rhumatisme : endocardite valvulaire, endopéricardite, pleuro-pneumonie congestive, etc. Dans certains cas, les polyarthrites sont fort atténuées et fugaces, alors que les complications viscérales sont fort graves. L'évolution de ces chorées rhumatismales est variable; la guérison est fréquente, mais souvent elles laissent une lésion cardiaque chronique (lésion mitrale, péricardite sèche, symphyse cardiaque, etc.). Dans quelques cas, la maladie s'aggrave et l'enfant succombe aux complications cardio-pulmonaires; ailleurs il est enlevé par un rhumatisme cérébral.

Complications infectieuses. — Lorsque la chorée suit une maladie infectieuse ou que cette dernière se développe en cours de chorée, on peut voir survenir les complications variées de l'infection : endocardite ulcéreuse ou végétante, qui est quelquefois l'unique localisation de l'infection; endomyocardite, etc.; ailleurs s'observent les complications pulmonaires, rénales ou cérébrales, quelquefois même articulaires (pseudo-rhumatisme infectieux). Parmi les maladies intercurrentes, il faut signaler les fièvres éruptives, la fièvre typhoïde, la pneumonie, l'érysipèle, etc., et les infections secondaires aux traumas (lymphangites, érysipèles, suppurations, etc.).

La *mort* peut survenir dans plusieurs circonstances; sa fréquence est estimée à 2 ou 3 pour 100 (Guillemet, Dieulafoy). C'est de 14 à 20 ans qu'on observe le maximum des cas de mort. Dans le jeune âge, la mort est plus rare, elle survient en général à la suite de complications viscérales; c'est à partir de la puberté qu'apparaissent les cas de mort par chorée pure.

La mort peut être subite ou rapide; elle survient soit par épuisement nerveux dans les chorées graves (état de mal), ou par complications cérébrales; la mort peut avoir lieu par le cœur, soit par endo-péricardite, embolie, etc., soit par asystolie progressive; enfin les malades peuvent succomber à la septicémie et à ses complications multiples (Hallé et Langevin, Richon).

Diagnostic. — Le diagnostic de la chorée de Sydenham chez les enfants est ordinairement facile; quelques affections néanmoins peuvent prêter à confusion, particulièrement la chorée hystérique et diverses autres chorées (fausses chorées, chorées symptomatiques). Quelques caractères principaux que relève un examen attentif permettront d'éviter toute erreur.

La *chorée hystérique* s'observe sous deux types : 1° la chorée rythmique, la plus fréquente, est caractérisée par des contractions rythmées qui reproduisent les mêmes mouvements (danse, natation, etc.), qui tranchent avec l'arythmie de la chorée vulgaire; 2° il n'en est plus de même de la seconde forme, la chorée arythmique hystérique, signalée par M. Debove, qui ressemble à la chorée de Sydenham par ses mouvements irréguliers, involontaires. La similitude est telle que divers auteurs et particulièrement Charcot estiment qu'il s'agit d'une association, chez le même sujet, de chorée et d'hystérie. Cette forme est, du reste, rare dans l'enfance et s'observe plus particulièrement dans l'adolescence ou l'âge adulte. Le début en est brusque après une émotion violente; de plus, on trouve les stigmates de l'hystérie : hémianestésie, ovarie, zones hystérogènes, etc., beaucoup plus nets et plus précis que dans la chorée de Sydenham; enfin, les attaques convulsives, les troubles de la vue mettront sur la voie du diagnostic.

La *chorée chronique progressive*, entrevue par divers auteurs, puis bien décrite par Huntington, diffère peu par sa symptomatologie de la chorée de Sydenham; mais elle est caractérisée par un début lent, une marche chronique et progressive, par une durée illimitée, 10, 20, 30 ans; de plus, elle est héréditaire dans la majorité des cas, et ne débute qu'exceptionnellement dans l'enfance. C'est une maladie de l'âge adulte et de la vieillesse (chorée de Huntington, chorée des vieillards, chorée héréditaire de l'adulte). La confusion ne pourrait donc se produire qu'au début de l'affection et alors qu'elle débute dans l'enfance. Les antécédents de famille (maladie souvent familiale), l'évolution continue et progressive opposée à celle de la chorée (déclin et recrudescence), permettront en général de se guider dans la différenciation des deux affections.

Les *fausses chorées* (chorée électrique de Dubini, chorée de Bergeron, le paramyoclonus multiplex de Friedreich) sont caractérisées par des contractions cloniques, brusques, plus ou moins violentes, localisées ou disséminées, se répétant sans rythme à intervalles variables, arrêtées ordinairement par les mouvements volontaires; provoquées par les excitations (percussion de tendons, pincement). Il est difficile en somme de les confondre avec la chorée vulgaire.

Les *chorées symptomatiques* peuvent prêter à l'erreur, particulièrement dans les diplégies cérébrales, consécutives aux encéphalopathies infantiles,

accompagnées d'athétose double et de chorée bilatérale. Or, les mouvements athétosiques sont lents et limités aux extrémités des membres, alors que les mouvements choréiques sont brusques, arythmiques, et étendus à de grands segments de membre, à la face. La chorée symptomatique, rarement isolée, est le plus souvent accompagnée de contractures, d'athétose. Dans certains cas même (J. Audry), la fusion des deux syndromes, chorée et athétose, est si parfaite qu'on les réunit sous la dénomination de syndrome athétoso-choréique. Le diagnostic est établi par la recherche des antécédents et la marche de la maladie; les chorées symptomatiques sont ordinairement congénitales, et leur évolution est essentiellement chronique.

L'*hémiathétose* ne sera pas confondue avec l'hémichorée pour les mêmes raisons, ainsi que *l'hémichorée symptomatique*; de plus, les antécédents indiquent une hémiplégie antérieure, avec contracture ultérieure, exagération des réflexes, parfois atrophie musculaire et diminution du volume des membres correspondants, souvent des accès épileptiformes.

Les *tremblements* toxiques, ceux de l'hystérie, de la sclérose en plaques, ne ressemblent guère aux mouvements arythmiques de la chorée; ils sont réguliers, rythmés, à petites oscillations. Il n'y a pas lieu d'insister.

La *chorée molle* pourrait être confondue avec la *paralysie infantile*.

Pour que cette confusion puisse se faire, il faudrait se trouver en présence de très jeunes enfants; or, dans la première enfance, la chorée est rare et la paralysie infantile fréquente. De plus, cette dernière est ordinairement précédée de fièvre pendant 24 ou 48 heures, puis la paralysie se développe rapidement; généralisée d'abord, elle ne tarde point à se localiser à un membre, à un groupe musculaire; puis l'apparition de l'atrophie des muscles, la réaction électrique mettent bientôt sur la voie du diagnostic. La chorée molle au contraire présente ordinairement un début lent, les amyotrophies sont exceptionnelles; de plus, il existe des troubles du côté de la langue (mouvements ou parésie) qui ne s'observent point dans la paralysie infantile; enfin quelquefois on peut, soit du côté de la face, soit du côté des doigts, découvrir quelques petits mouvements anormaux qui décèlent la chorée.

Les *paralysies* des maladies *infectieuses* présentent les caractères distinctifs importants qui permettront en général d'établir le diagnostic; il en est de même des paralysies symptomatiques d'un mal de Pott, d'une méningite tuberculeuse, d'une tumeur cérébrale.

Les *psychoses* de la chorée devront être rapportées à leur véritable cause, en raison du pronostic différent qu'elles comportent.

Pronostic. — Le pronostic est presque toujours bénin, la guérison totale est la règle dans l'immense majorité des cas de chorée infantile. Le pronostic est assombri dans les chorées accompagnées de rhumatisme ou d'infection grave, compliquées de lésions organiques du cœur, qui sont souvent le point de départ d'accidents mortels; assombri également dans celles où l'intensité des mouvements peut causer des traumatismes ou faire craindre l'état de mal.

Enfin l'apparition de troubles psychiques intenses indique toujours une

dégénérescence héréditaire ou une tare acquise. Nous avons déjà signalé les causes de mort dans la chorée, il est inutile d'y revenir.

Traitement. — En dehors des cas graves et compliqués, la chorée de Sydenham guérit naturellement; il n'y a donc point lieu d'employer une médication violente ou dangereuse. Des nombreuses médications préconisées, aucune n'est spécifique; beaucoup doivent être abandonnées, quelques-unes conservées. Nous étudierons surtout ces dernières et nous indiquerons le traitement rationel à appliquer suivant les formes. Il est bon de savoir qu'il est des chorées qui résistent à tous les traitements; d'autres qui cèdent facilement. Dans bien des cas, la thérapeutique diminue l'intensité de la maladie et en abrège la durée. Aucune médication ne paraît mettre à l'abri des rechutes et des récidives.

Traitement hygiénique, agents physiques. — Le traitement hygiénique convient à toutes les formes de chorée, particulièrement aux cas légers et moyens. Les enfants seront isolés, autant que possible, dans un milieu gai et calme. L'école et tout travail intellectuel seront supprimés. On les fera vivre à la campagne, on prescrira un exercice modéré, une alimentation réconfortante; on évitera toute cause d'excitation du système nerveux : on veillera à la liberté du ventre.

Les agents physiques seront utilisés avec grand avantage. Les *bains sulfureux* seront donnés tous les jours ou tous les deux jours à la température de 33 à 35 degrés, pendant 10 ou 25 minutes suivant les âges. On pourra également utiliser l'action sédative des bains chauds à 38 degrés. L'*hydrothérapie* sera faite sous forme de lotions froides à l'éponge, une à deux fois par jour, suivies de friction sèche (eau à 10 ou 12 degrés, aromatisée ou non) : soit sous forme d'enveloppement avec le drap mouillé; soit enfin sous forme de douches en jet brisé (d'abord à l'eau tiède, puis à l'eau froide jusqu'à 8 à 10 degrés). La douche ne sera pas donnée aux enfants au-dessous de 8 à 10 ans, ni dans les cas de rhumatisme évident; sa durée sera courte, 8 à 10 secondes. L'enfant sera enveloppé d'un peignoir sec et sera légèrement frictionné.

Les *bains de mer* sont contre-indiqués dans la chorée des enfants, étant beaucoup trop stimulants pour le terrain neuro-arthritique sur lequel elle se développe ordinairement. Dans la convalescence, surtout s'il y a anémie, ils pourront devenir utiles.

La *gymnastique* est employée avec avantage par la plupart des médecins, dans les formes légères ou moyennes ou au déclin de la chorée. On suivra les préceptes indiqués par Récamier, Blache, Bouvier, Trousseau.

On fera exécuter aux enfants des mouvements rythmés en commençant par des mouvements partiels, puis des mouvements d'ensemble; en obligeant les petits malades à les exécuter de plus en plus lentement; en les accompagnant, si possible, de chants rythmés. On n'ira jamais jusqu'à la fatigue, une séance par jour de quelques minutes suffit. La gymnastique suédoise est également fort utile.

L'*électricité*, sous ses diverses formes, a été utilisée avec des résultats variables. Duchenne, Becquerel ont employé le courant induit avec avantage,

mais aujourd'hui on préfère le courant continu. Dans ce cas, l'électrisation sera faite avec un courant ascendant à faible intensité (6 à 8 milliampères). Les séances quotidiennes seront de courte durée, de 2 à 5 minutes progressivement. L'électrisation statique est quelquefois favorablement prescrite; on lui doit quelques succès. Son application consiste en bains statiques de 10 minutes environ, sans autre excitation que le souffle, répétés tous les jours ou tous les deux jours.

La *métallothérapie* (Burq) et l'*hypnotisme* ont été essayés avec des résultats variés.

Médications diverses. — Parmi les nombreux médicaments dont l'administration méthodique dans la chorée a été vantée et ultérieurement à peu près abandonnée nous citerons les suivants :

Tartre stibié. — Cette médication perturbatrice, préconisée par Gillette (1857), puis par Roger, est ainsi formulée : premier jour, 20 centigrammes; deuxième jour, 40 centigrammes; troisième jour, 60 centigrammes. Trois jours de repos; puis septième jour, 25 centigrammes; huitième jour, 50 centigrammes; neuvième jour, 75 centigrammes. Trois jours de repos et les trois jours suivants, 50, 60, 90 centigrammes. Les résultats ont quelquefois été bons au bout d'une ou deux séries; mais souvent l'intolérance avec accidents sérieux oblige à suspendre le traitement. La méthode a été quelque temps totalement abandonnée; on tend à y revenir.

Strychnine. — Employée d'abord par Lejeune, par Niemann et Cazenave (de Bordeaux), puis formulée par Trousseau, la méthode consiste à donner trois cuillerées à café par jour de sirop, en augmentant, avec des temps de repos et d'observation, jusqu'à 100, 120 grammes par jour (sulfate de strychnine, 5 centigrammes; sirop, 100 grammes). On observe rapidement des phénomènes de strychnisme (raideur de la mâchoire, secousses des membres, etc.). Les avantages sont douteux et les inconvénients sérieux.

Ésérine. — Essayée par Bouchut, l'ésérine ne paraît pas avoir donné de résultats stables entre les mains des autres expérimentateurs. On l'emploie en injections sous-cutanées à la dose de 2 à 5 milligrammes, jusqu'à 15 à 20 milligrammes par jour.

Hyosciamine. — Préconisée par Oulmont à la dose journalière de 2 à 6 pilules de 1 milligramme par pilule, elle n'est plus guère employée aujourd'hui.

Les *antispasmodiques* tels que la valériane, l'oxyde de zinc (pilules de Méglin), le valérianate de zinc, le bromo-valérianate de zinc sont des adjuvants utiles, mais ils ont peu d'action. Le bromure de potassium à la dose de 2 à 6 grammes, utile surtout dans la chorée mêlée d'hystérie, ne donne, en général, que peu d'amélioration. Plusieurs auteurs en rejettent même totalement l'emploi; son usage ne peut être continué longtemps sans inconvénient.

Les *narcotiques*, opium, morphine, belladone, ne peuvent être utilisés que passagèrement, pour combattre l'insomnie. Le chloroforme n'a guère d'indication que dans le mal choréique, pour essayer de juguler la chorée,

indication fort rare, du reste. Les *pulvérisations d'éther* le long de la colonne vertébrale sont un adjuvant utile, mais elles modèrent peu la chorée. Le *salicylate de soude* a été essayé, mais sans grand succès; il est surtout indiqué dans les formes dites rhumatismales.

Les médications suivantes ont donné des résultats variables. L'*exalgine* a été prescrite par Moncorvo, par Lœwenthal avec quelque succès, surtout si la chorée est traitée dès le début. On l'administre par prises de 20 centigrammes, au nombre de 2 à 3 dans les 24 heures, suivant les âges. Rarement la dose a été portée à 1 gramme. On a observé, dans plusieurs cas, des accidents, tels que vomissements, abattement, céphalée, vertige, ictère et cyanose des lèvres. C'est donc une médication dont l'emploi chez les enfants doit être surveillé.

Le *sulfonal* a été vanté par Jeffries à la dose de 30, 60, 90 centigrammes; mais cette médication ne peut être utilisée qu'à titre d'adjuvant, et passagèrement, pour combattre l'agitation et l'insomnie.

L'*asaprol* a été donné comme antiseptique et nervin dans un cas de chorée chez une paludique. La guérison a été obtenue en 49 jours. La dose journalière a été de 3 à 5 grammes.

Le *sulfate de quinine* a été prescrit (Moncorvo) à hautes doses avec quelque succès; son emploi paraît surtout indiqué dans les chorées infectieuses.

La *chloralose* a été essayée (Féré) surtout chez l'adulte; mais les avantages ne compensent point ses inconvénients sérieux.

Enfin, le *cacodylate de soude* aurait été employé dans quelques cas avec succès (Garaud et Belbèze).

Les seules médications qui ont donné d'excellents résultats, et sur lesquelles on peut réellement compter, sont les suivantes :

Antipyrine. — Essayé tout d'abord, la même année (1887), par Wolner (de Munich) et par Legroux, puis par Moncorvo, le traitement de la chorée par l'antipyrine a été méthodiquement étudié par Ch. Leroux, puis par Comby. Depuis, de nombreux travaux ont paru sur ce sujet, et on peut brièvement résumer les résultats obtenus et la méthode thérapeutique la plus usitée.

L'antipyrine diminue rapidement l'intensité de la chorée dans les deux tiers des cas; l'effet est à peu près nul dans un tiers.

L'antipyrine doit être donnée à fortes doses : 3 grammes par jour, dose minima. Il faut atteindre rapidement, en 2 à 3 jours, 4, 5 et 6 grammes. Les doses de 7 à 8 grammes ne sont plus tolérées. On donnera, pour les enfants de 6 à 10 ans, 3 et 4 grammes; pour les enfants de 10 à 15 ans, 5 à 6 grammes par jour.

Il est des chorées qui se modifient rapidement avec des doses de 3 et 4 grammes; si, au bout de 6 à 8 jours, il n'y a pas de changement, il faut monter à 5 et 6 grammes, en tenant compte toutefois de l'âge de l'enfant. S'il n'y a pas d'amélioration notable au bout de 3 semaines, il n'y a plus à compter sur l'antipyrine. La tolérance des enfants est très grande: les viscères étant sains, l'élimination par les urines se fait facilement; on peut s'en

assurer par le perchlorure de fer. Les seuls accidents, sans importance, sont les troubles digestifs légers en cas d'intolérance ou les éruptions diverses signalées par tous les auteurs.

Chloral. — Le chloral, dont l'emploi a été indiqué déjà par Charcot, Bouchut, Dujardin-Beaumetz, a été surtout utilisé méthodiquement par Joffroy. Voici sa méthode : on prépare une solution concentrée d'hydrate de chloral pur. On mélange la solution à la gelée de groseilles épaisse pour obtenir un mélange contenant 1 gramme de médicament actif par cuillerée à bouche (20 grammes environ de gelée). Les doses sont les suivantes : au-dessus de 10 ans, 4 grammes de chloral en trois prises, administrées après les repas. Avant 10 ans, la moitié ou le tiers de la dose. Le sommeil est obtenu 15 à 50 minutes après l'ingestion. On tient ainsi l'enfant endormi 12 à 14 heures par jour, en plusieurs fois. Le traitement peut être continué 15 jours et même un mois.

Arsenic. — L'arsenic à dose progressivement croissante a donné de bons résultats. On prescrit ordinairement l'arséniate de soude à la dose de 5, 10, 15, 25 milligrammes, repos de quelques jours, puis reprise. Dernièrement, Séguin a vanté les bons effets de la liqueur de Fowler donnée en augmentant d'une goutte par jour jusqu'à 18, 20 gouttes trois fois par jour. S'il survient des accidents gastro-intestinaux, on suspend quelques jours pour reprendre aux mêmes doses. On cesse brusquement dès la disparition des mouvements choréiques. On a également utilisé les injections sous-cutanées de liqueur de Fowler (Perroud), à la dose de 4 à 5 gouttes tous les jours ou tous les deux ou trois jours. La méthode la plus efficace a été préconisée par J. Comby. Il donne 10 grammes de liqueur de Boudin (solution aqueuse d'acide arsénieux à 1 pour 1000) dans un julep simple de 120 grammes, à prendre par cuillerées à soupe de 2 en 2 heures, le premier jour. Le second jour, 15 grammes de liqueur de Boudin (15 milligrammes d'acide arsénieux); 20 grammes le troisième jour; 25 grammes le quatrième jour; 30 grammes le cinquième jour; 35 grammes le sixième jour; puis on redescend à 30, 25, 20, 15, 10. La dose de 25 grammes suffit, en général, pour obtenir en 8 à 15 jours une grande amélioration et même une guérison. Rarement dans les chorées graves, la dose de 35 grammes a été dépassée, rarement la série doit être reprise. Il est indispensable de mettre les enfants au lait pendant le traitement. Les seuls accidents observés sont les vomissements, la diarrhée, l'embarras gastrique, dans un cas une paralysie arsénicale; mais ils sont faciles à éviter en surveillant les effets de l'arsenic. C'est en somme une excellente méthode.

Traitement rationnel. — En présence d'une chorée, trois indications s'imposent : combattre la cause, modérer l'arythmie musculaire, soutenir l'état général.

En s'en tenant aux données pathogéniques, il y a avantage dans tous les cas à favoriser les éliminations par la peau, les reins, les voies digestives. Les sudations, les frictions, les diurétiques, les purgatifs répétés seront utiles, surtout au début, si l'infection est évidente. Le sulfate de quinine, l'iodure de potassium pourront trouver ici leur indication.

Pour modérer l'arythmie musculaire, l'indication varie suivant l'intensité de la chorée. 1° Dans les cas légers, le traitement hygiénique suffira : repos intellectuel, vie au grand air (sauf complications), hydrothérapie (douches ou drap mouillé chez les névropathes, bains sulfureux chez les rhumatisants), frictions sèches ou aromatiques, gymnastique rythmée, antispasmodiques, traitement tonique. 2° Dans les chorées intenses, on emploiera de suite l'antipyrine à doses élevées ou l'arsenic à doses progressives, au besoin le chloral, surtout s'il y a insomnie. Dans ce dernier cas, l'opium trouvera son indication. On utilisera au besoin les injections hypodermiques de morphine pour provoquer le sommeil; quelquefois les bains tièdes prolongés calment les malades. Contre l'état de mal, le chloral et même l'emploi du chloroforme anesthésique sont indiqués. De plus, on aura soin de garantir les enfants contre les traumatismes au moyen du lit matelassé ou de l'emmaillotement.

Contre les paralysies, on pourra conseiller l'arséniate de strychnine à dose modérée, l'électrisation sous forme de courants faradiques, les frictions, le massage, etc. Dans tous les cas, il faudra soutenir l'état général par les préparations toniques, fer, arsenic, quinquina, glycérophosphate de chaux, et ne pas oublier que, s'il est des chorées qui cèdent rapidement, il en est d'autres qui résistent avec une ténacité désespérante.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

RAYMOND. Article : DANSE DE SAINT-GUY. *Dict. encycl. des sc. méd.*, t. XXV, 1880, auquel nous renvoyons pour tous les renseignements antérieurs à cette date. — CHARCOT. *Leçons sur les mal. du syst. nerveux*, 1877. *Leçons du mardi*, 1887, 1888, 1889. — CADET DE GASSICOURT. *Traité clin. des mal. de l'enf.*, 1882, t. II. — LANNOIS. Nosographie des chorées. *Thèse d'agrég.*, Paris, 1886. — P. BLOCQ. *Traité de méd. de Charcot et Bouchard*, t. VI, 1891. Art. CHORÉE. — DIEULAFOY. *Cliniques méd. de l'Hôtel-Dieu*, 1896-1897. — Consulter de plus les divers traités des maladies des enfants, et les traités de médecine.

Étiologie-pathogénie. — J. SIMON. Nature et traitement de la chorée. *Bull. méd.*, 1891. — G. SÉE. *Médecine mod.*, 1891. — HERRINGHAM. *Soc. roy. de méd. et de chir. de Londres*, 1888. Analyse in *Sem. méd.*, 16 janvier 1889, et 80 cas de chorée, in *British med. J.*, 1889, London. — PEIPER. Sur les rapports de la chorée avec le rhumatisme articulaire et l'endocardite. *Deutsch med. Wochensch.*, 1888, n° 30 et *Revue mens. des mal. de l'enf.*, mars 1889. — BOUCHAUD. Chorée et rhum. artic. aig. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, décembre 1888, janvier 1889. — DYCE DUCKWORTH. Rap. au Congrès de Rome sur la nature rhumatismale de la chorée. *Journ. de clin. et de thérap. infant.*, avril 1894. — COOK. Rapp. de la chorée et du rhum. chez l'enfant. *Améric. J. of obstet.*, avril 1895. — JOFFROY. Nature et traitement de la chorée. *Progrès méd.*, 30 mai 1885. — De la folie choréique, etc. *Semaine méd.*, 25 février 1895. — SARIC. Nature et traitement de la chorée. *Thèse de Paris*, 1885. — COMBY. Étiologie et nature de la chorée. *Soc. méd. des hôp.*, 29 mai 1891. — CH. LEROUX. La chorée de Syden., son étiologie, sa nature. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, juin 1890. — SAQUET. La chorée consécutive aux maladies infectieuses. *Thèse de Paris*, 1885. — STRUMPEL. *Traité de pathol.* Trad. par Schramm. Paris, 1885. — P. MARIE. Hémiplégie cérébrale et maladies infectieuses. *Progrès méd.*, 1883, n° 36. — CRESPIN. Essai d'interprétation pathogénique de certaines névroses post-infectieuses. *Thèse de Lyon*, 1891. — BERKLEY. Contrib. à la théorie microb. de la chorée. *The John Hopkins Hosp. reports*, 1891, n° 6, p. 318. — DANA. Origine microbienne de la chorée. *Amer. Journ. of med. sc.*, janvier 1894. — TRIBOULET. Du rôle possible de l'infection dans la pathogénie de la chorée. *Thèse de Paris*, 1895. — MASSALONGO. Contribution à la pathogénie de la chorée molle. *Revue neurol.*, 1893, 15 juillet. — DUCHATEAU. Essai de pathogénie de la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1893. — HAUSHALTER. Chorée de Syd. et infection. *Revue méd. de l'Est*, 1894, p. 233. — MEYER. De la nature infect. rhumatismale de la ch. de Syd. *Gaz. des hôp.*, 26 et 28 décembre 1895. — PAUL CHÉRON. Pathogénie et traitement de la ch. de Syd. *Gaz. des hôp.*, 27 et 28 décembre 1895. — CH. LEROUX. Pathogénie et traitement de la ch. de Syd. *Presse méd.*, 21 mars 1896. — VIGNAUD DUPUY DE SAINT-FLAURENT. La chorée congénitale. *Thèse de Paris*, décembre 1895. — MONET. Some statistics of chorea. *Brain* V, 1882-1883. — DÉJERINE. L'hérédité dans les mal. du syst. nerv. *Thèse d'agrég.*, 1886. — LEGROUX. *Revue mens. des mal. de l'enf.* mars 1883. — KORNER. Analyse in *Revue mens. des mal. de l'enf.*, juillet 1891. — J. LEWIS. *Amer. Journ. of med. sc.*, 1892. — MOUSSOUS *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1892, p. 57. — LANNOIS. Congrès français de médecine. Lyon, 1894. — GALKAZZI. Influence du choc nerveux sur la marche des infections. Communication au IX° Congrès de chirurgie, 1895. *Presse méd.*, 2 novembre 1895. — C. MAMONOFF. Contribution à l'étude des chorées d'origine infectieuse. *Thèse de Lyon*, 1901. — STEINKOPF. Ueber der Ätiologie der Chorea minor. *Dissert. Halle*, 1900.

[C. LEROUX.]

Anatomie pathologique. Bactériologie. — Dana. *New-York med. J.*, 19 octobre 1889, analyse in *Revue mens. des mal. de l'enf.*, avril 1890. — Jakowenko. *Viestnick de Merjeewski*, 1889, 6 vol. 2e fasc. — Laufenauer. Lésions anatomiques dans la chorée. *Soc. roy. des médecins de Budapest*. Analysé in *Bull. méd.*, 1890, p. 455. — Turner. Lésions des cellules pyramidales de la substance corticale dans la chorée. Résumé in *Bull. méd.*, mai 1892. — Manassé. *Virchow's Arch.* Band CXXX, Heft 2, p. 127 et 190. — Kroemer. Anatomie pathologique de la chorée. *Arch. für Psych.*, XXIII, n° 2, 1891. — Sturges. *The Americ. Journ. of med. sc.*, n° 286, p. 578, XII, 1891. — Campbell Thomson. The Pathology of acute chorea. *Brit. med. J.*, 4 novembre 1899. — Richon. A propos de quelques cas mortels de chorée de Sydenham. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, octobre 1902. — Pianese (de Naples). Recherches bactériol. expérim. sur un cas de chorée de Sydenham. *Riforma medica*, 14 septembre 1891, et *Revue mens. des mal. de l'enf.*, mars 1891. — Apert. *Soc. de biol.*, 29 janvier 1898. — Triboulet et Coyon. Le rhumatisme articulaire aigu. *Actualités médicales*, 1900.

Symptômes. — Osler. Varieties of chronic chorea. *The Journ. of nervous and mental diseases*, 1895, n° 2, p. 97. — Chauffard. *Soc. méd. des hôp.*, 5 avril 1895. — Brissaud. *Revue de neurol.*, 30 juillet 1898. — J. Babeau. Urine dans la chorée. *Bull. méd.*, 9 juin 1897. — Oddo. Le diagnostic différentiel de la maladie des tics et de la chorée de Sydenham. *Presse méd.*, 30 septembre 1899. — Études des réflexes tendineux dans la chorée de Sydenham. *Gaz. des hôp.*, 30 octobre 1900. — Étude sur la localisation des symptômes de la chorée de Sydenham. *Revue de méd.*, janvier et février 1901. — John Lindsay Steven. Étude analytique de certains phénomènes cliniques observés dans 112 cas de chorée. *Arch. of Pediatr.*, mars 1900.

État mental. — Mobius. Troubles psychiques dans la chorée. *Münch. med. Wochenschr.*, 1892, nos 50-52. — P. Marie. De l'ovarie dans la chorée de Sydenham. *Progrès méd.*, 1886, p. 39. — Ball. Leçon sur la folie choréique. *France méd.*, 1886. — Seglas. De l'état mental dans la chorée. *Bull. de la Soc. mentale de Belgique*, 1887. — Paul Moreau (de Tours). *Traité de la folie chez les enfants*. Paris, 1898. — Ollivier. *Leçons cliniques de l'hôpital des Enfants-Malades*, 1886. — Mairet. Manie choréique. *Annales medico-psychologiques*, 7e S., t. IX et X, 1889. — Joffroy. De la folie choréique, etc. *Semaine méd.*, février 1895. — Breton. État mental dans la chorée. *Thèse de Paris*, 1895.

Paralysie. — Gowers. Association médicale britannique. Congrès de Cambridge, 10 août 1880. — *British med. Journ.*, 25 avril 1881. — Ollive. Des paralysies chez les choréiques. *Thèse de Paris*, 1885. — Lannois. Nosographie des chorées. *Thèse d'agrégation*, 1886. — Cadet de Gassicourt. Chorée paralytique. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, octobre 1889. — Charcot. *Leçons du mardi*, 1887, 1888, 1889. — Rondot. Les paralysies de la chorée. *Gaz. hebdom. des sciences méd. de Bordeaux*, 1889. — Simon. Contribution à l'étude de la chorée molle. *Revue méd. de l'Est*, 15 décembre 1890. — Paul Blocq. De la chorée molle. *Gaz. hebdom. de méd.*, 4 janvier 1890. — Rondot. *Les amyotrophies dans les paralysies de la chorée*. Bordeaux, 1890. — Raymond. *Soc. méd. des hôp.*, 16 mai 1890.

Cœur. — Moitt. Du cœur dans la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1892. — Goodall. *Guy's Hospital Rep.* London, 1890. — Hasse. *Krankheiten des Nervensystems*. 2e édition, p. 169. — Joffroy. Leçons sur quelques symptômes de la chorée. *Journ. de méd. et de chir. pratiques*, 10 avril 1891. — Delabost. Les souffles cardio-pulmonaires chez les enfants. *Thèse de Paris*, 1895. — Oguse. Étude clinique du cœur dans la chorée. *Thèse de Paris*, 1897. — Favier. Étude particulière des troubles choréiques cardiaques d'origine nerveuse. *Thèse de Lille*, 1897. — Guillermet. De la mort dans la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1895. — J. Halle et G. Langevin. Un cas de chorée mortelle. *Arch. de méd. des enf.*, 1900. — Vic. La mort dans la chorée. *Thèse de Paris*, 1905.

Traitement. — Moncorvo. *Bull. thérap.*, 30 mai 1892. — Loewenthal. *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1882. — Jeffries. *Med. News*, mars 1890. — Ch. Leroux. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, juin et août 1891. — Ch. Hubrecht. L'antipyrine dans la chorée de Sydenham. *Thèse de Paris*, 1895. — Joffroy. In *Thèse de Sarie*. Paris, 1885. — Séguin. *Leçons sur le traitement des névroses*. Paris, 1895. — J. Comby. *La Médecine moderne*. 1896. — *Arch. de méd. des enfants*, 1899. — Garaud et Belbèze *Loire méd.*, 15 mai 1900.

XXI

MALADIE DE BERGERON

(*Chorée électrique.*)

PAR P. BÉZY

Professeur de clinique infantile à la Faculté de médecine de l'Université de Toulouse.

L'affection ou plutôt le syndrome, qui va être décrit sous le nom de maladie de Bergeron, est un de ceux dont la nosographie a été le plus discutée.

Cela tient à diverses causes : d'abord on décrit sous ce nom divers états n'ayant entre eux aucune relation clinique ; c'est ainsi qu'il existe une chorée électrique de Dubini, qui n'a rien de commun avec la chorée électrique de Bergeron, comme nous le verrons plus loin. En second lieu, la dénomination de chorée a été appliquée à toute une série d'affections se manifestant par des secousses musculaires de caractères très variables ; enfin ce qualificatif d'électrique qui, associé au terme de chorée, indique une secousse brusque, est applicable à diverses manifestations en outre de celle qui nous occupe.

Aujourd'hui cependant tout le monde est d'accord pour admettre que ce qualificatif répond à un état clinique bien caractérisé, au moins dans les cas types ; mais, par un retour singulier, au moment où l'affection semble être bien connue, la plupart des auteurs demandent sa suppression, au moins en tant que maladie distincte, et son rattachement à l'hystérie.

Définition. — Dans l'esprit de ceux qui ont créé ce type clinique, la maladie de Bergeron doit être définie : une affection caractérisée par des mouvements brusques, saccadés, indépendants de la volonté, limités ordinairement à la tête et aux deux membres supérieurs, ou encore aux deux membres d'un même côté, et guérissant par le tartre stibié à dose vomitive.

Historique. — Jules Bergeron, frappé des allures singulières de cette maladie, proposa cette dénomination qui, si elle a le défaut d'être trop générale aujourd'hui, n'en a pas moins le mérite de donner une idée très nette.

Mais ce terme avait été employé bien avant lui. Disons tout d'abord, pour n'y plus revenir, que Dubini (de Milan) avait décrit, en 1846, une maladie qu'il appela chorée électrique, et qui était caractérisée cliniquement par des secousses rythmiques, intéressant un nombre plus ou moins grand de groupes musculaires. Ces secousses débutent par un doigt, un membre, la moitié de la face, puis s'étendent, sont suivies de paralysie, et le plus souvent la scène se termine par le coma et la mort. Les autopsies sont loin d'avoir toujours été concluantes : les lésions constatées, ordinairement superficielles, allant quelquefois jusqu'au ramollissement des couches optiques, ont toujours pour siège les centres nerveux. Cette affection, inconnue en France, serait assez fréquente en Italie, puisque Dubini en a observé 38 cas en 9 ans. Il est

inutile d'insister sur cette affection que l'on trouvera du reste décrite dans la thèse de Berland; il nous suffit de savoir que sa rareté, pour ne pas dire sa non-existence, en France, et sa gravité, opposée, comme on va le voir, à la bénignité de la chorée de Bergeron, en font un type tout à fait spécial. Il était bon cependant d'en donner un court aperçu, afin de ne pas avoir à y revenir au chapitre du diagnostic.

La chorée électrique, telle que nous la comprenons en France, a très probablement été décrite d'abord en Allemagne; en effet, dans la séance du 28 novembre 1883 de la Société de médecine berlinoise, Henoch en rapporte deux cas, et en parle comme d'une affection qu'il aurait décrite vingt ans auparavant. Il ajoute cependant que le nom de chorée électrique n'a pas été créé par lui et qu'il a été employé par d'autres, notamment par Hennig (de Leipzig).

Quoi qu'il en soit, la maladie a fait son entrée en France en 1880, sous le patronage de J. Bergeron qui, en ayant constaté des cas dans son service d'enfants à l'hôpital Sainte-Eugénie, les fit décrire par un de ses élèves, René Berland, dans sa thèse inaugurale. Cette thèse, soutenue en mars 1880, avait pour titre : *Traitement par le tartre stibié d'une forme de chorée dite électrique.*

L'année suivante, Cadet de Gassicourt vit, dans son service, voisin de celui de Bergeron, un cas analogue qu'il traita avec succès par les courants électriques, et qu'il fit décrire par son élève Guertin (Thèse de Paris, juillet 1881), comme une névrose convulsive et rythmique déjà nommée *forme de chorée dite électrique.*

A dater de ce moment, la chorée électrique, ainsi comprise, a pris droit de cité dans le cadre des maladies nerveuses de l'enfance et on la trouve décrite en divers ouvrages, notamment dans la thèse d'agrégation de Lannois, en 1886, et dans les leçons cliniques de Cadet de Gassicourt, en 1887.

En 1883, Tordeus avait proposé, dans le *Journal de médecine* de Bruxelles, de remplacer ce nom par celui d'électrolepsie.

En 1885, Joffroy, dans une leçon inédite, et rapportée dans la thèse de Lannois, à côté d'une clinique de Germain Sée, proposa le nom de tic à secousses rythmiques.

Malgré la différence de dénominations, tout le monde était d'accord sur le type clinique, et l'histoire de cette affection semblait terminée avec la proposition, formulée par Lannois, de confondre ces diverses appellations dans celle de maladie de Bergeron. Mais on est entré, à ce moment, dans une phase nouvelle.

On n'a pas tardé, en effet, à s'apercevoir que la dénomination était insuffisante, car elle pouvait s'appliquer à d'autres états morbides. De plus, l'hystérie est entrée, pour une très large part, dans l'histoire de la pathogénie, à tel point que Gilles de la Tourette et Pitres, pour ne citer que les neurologistes, déclarent qu'il faut voir dans la chorée électrique une manifestation de l'hystérie.

Cette appréciation semble juste : dans un cas de maladie de Bergeron, que j'avais publié en 1892, chez un garçon de 11 ans, j'avais insisté sur ce

fait que le sujet était hystérique, et sur le trait d'union qui existait entre la chorée électrique, la chorée de Sydenham et l'hystérie.

Quoi qu'il en soit, cette affection doit être maintenue dans les traités de pédiatrie à cause de son aspect bien net, de sa fréquence relative dans l'enfance, et de son traitement spécial.

Description. — Le malade est ordinairement âgé de six à quatorze ans; les parents le conduisent parce que, l'état général étant bon, le malade est affecté de secousses.

Ces secousses ne tardent pas à se manifester et à se renouveler pendant l'examen médical; elles se distinguent par leur instantanéité, leur brusquerie, parfaitement comparables à une secousse électrique. Il s'agit d'un spasme musculaire, très rapide, et qui va se reproduire, toujours pareil à lui-même, avec une fréquence variable, sans que la volonté du patient ait la moindre influence pour le provoquer ou l'empêcher. Ce spasme a pour siège ordinaire les muscles de la tête et des membres supérieurs : le malade aura l'air de hausser les épaules, la tête étant brusquement jetée en arrière ou en avant, les membres supérieurs étant fortement appliqués contre le tronc.

Dans un autre type, le spasme contractera les muscles de la face, provoquant des grimaces, ou ceux d'un seul membre, supérieur ou inférieur, ou d'un segment de membre seulement. On voit combien les types peuvent varier, mais le type classique siège sur les muscles de la tête et des membres supérieurs.

Dans les cas types et non associés, la caractéristique des secousses sera d'être rythmiques et brusques, et non ondulées, comme dans la chorée de Sydenham. Cela n'empêche pas certaines bizarreries de se produire, mais par un procédé autre que dans la chorée de Sydenham; par exemple une secousse brusque de la tête, la projetant en avant ou en arrière, au moment où le petit malade porte son verre à ses lèvres, le contenu du verre s'écoulera sur ses vêtements ou sur sa face. Si le membre inférieur d'un côté est atteint, il sera projeté deux ou trois fois, avant que l'autre fonctionne, d'où gêne de la marche.

Contrairement à ce qui se passe dans la chorée de Sydenham, les mouvements s'établissent d'emblée dans les régions atteintes et ne se propagent pas.

L'état général est bon; aucune observation ne signale les lésions cardiaques qui peuvent accompagner la chorée de Sydenham. La contractilité électrique est conservée. Les fonctions générales s'accomplissent bien, l'intelligence est saine. L'affection est résumée dans la secousse musculaire.

Le début des accidents est ordinairement brusque, et peut se manifester à la suite d'une frayeur, d'une émotion. Quelquefois les secousses brusques seront précédées ou suivies d'une chorée de Sydenham. Dans d'autres cas le stade des secousses rythmiques a été précédé pendant quelques semaines par une période d'agitation.

Une fois la maladie installée, on est peu renseigné sur sa durée. Il semble qu'elle ait peu de tendance à la guérison naturelle : deux des malades de Cadet de Gassicourt étaient atteints depuis deux ans; il est vrai que, pour

ces deux enfants, le traitement par le tartre stibié, qui réussit ordinairement, échoua complètement. On peut donc se demander s'il ne s'agissait pas d'une autre affection. L'observation 2 de Berland est plus concluante : un garçon de onze ans était atteint depuis quatre mois; l'acide arsénieux ne donna aucun résultat; la guérison par le tartre stibié fut immédiate; ce qui est la règle.

On est donc autorisé à admettre, jusqu'à preuve du contraire, que la maladie n'a pas de tendance naturelle vers la guérison, si on l'abandonne à elle-même, mais qu'elle cède brusquement à l'intervention.

Étiologie, pathogénie. — Les garçons semblent plus atteints que les filles; l'âge de prédilection paraît être de six à quinze ans. La cause occasionnelle peut être une frayeur; la maladie débute souvent sans cause apparente.

Les antécédents personnels ou héréditaires sont souvent entachés de nervosisme; souvent les enfants sont préalablement affaiblis ou inférioriserés.

On tend à faire de la maladie de Bergeron plutôt un syndrome qu'une maladie spéciale, et plusieurs ont demandé son rattachement à l'hystérie. Cette manière de voir, acceptée, aujourd'hui, par les neurologistes, a été mise en avant par Casimir Janowicz (Thèse de Paris, juillet 1891), à l'inspiration du professeur Grancher. Après avoir étudié les difficultés du diagnostic entre la chorée électrique, le paramyoclonus multiplex et les tics convulsifs chez l'enfant, il conclut : « Ces trois affections convulsives ne sont que des syndromes cliniques qui se confondent le plus souvent, tant au point de vue de la séméiologie qu'au point de vue de l'étiologie et de la pathogénie. Leurs liens de parenté sont très étroits, leur souche commune sont l'hystérie et la neurasthénie ».

Massalongo a soutenu la même opinion, disant que la chorée de Bergeron-Henoch n'est qu'une variété du paramyoclonus, et propose l'appellation de myoclonus électroïde. Le même auteur rapporte cependant deux observations dans lesquelles les troubles digestifs doivent être incriminés; il compare ces cas à la tétanie d'origine gastrique, d'où un traitement devant s'adresser à la cause.

La plupart des malades présentent, dans leurs antécédents, des signes d'hystérie infantile (terreurs nocturnes, colères). D'autres, comme celui dont j'ai rapporté l'observation à la Société de médecine de Toulouse (février 1892), ont des zones d'anesthésie, ou de la chorée de Syndenham (observation 3 de la thèse de Berland). Or, la parenté de la chorée de Sydenham et de l'hystérie semble se révéler chaque jour davantage, et Sonneville en rapporte plusieurs cas dans sa thèse (*Chorée arythmique hystérique chez les enfants*, Lille, 1901).

En résumé, il semble de plus en plus que la maladie de Bergeron doive être rattachée à l'hystérie.

Diagnostic. — Autant le diagnostic avait paru simple aux premiers qui décrivirent la maladie, autant il nous semble compliqué aujourd'hui, que certains états analogues sont plus connus.

La chorée de Sydenham se distingue par ses mouvements ondulés, illogiques, ordinairement généralisés.

La chorée rythmée, qui peut exister chez les enfants (Hadden : trois ans et vingt et un mois), sera souvent plus difficile à diagnostiquer, sauf dans les cas très nets de chorée saltatoire, malléatoire, etc. Dans certains cas mixtes le traitement sera le seul élément de diagnostic.

Plus difficile, encore, sera la distinction avec les affections caractérisées aussi par des secousses musculaires brusques et localisées : le paramyoclonus multiplex et la maladie des tics convulsifs.

La maladie des tics, telle qu'elle a été décrite par G. Guinon, est caractérisée par « des mouvements convulsifs, habituels et conscients, résultant de la contraction involontaire d'un ou de plusieurs muscles du corps, et reproduisant le plus souvent, d'une façon intempestive, quelque geste réflexe ou automatique de la vie ordinaire ». Il est bon d'ajouter que si le ticqueux adulte est le plus souvent atteint de coprolalie ou d'écholalie, il n'en est pas de même chez l'enfant, chez qui la maladie des tics se réduit, d'après Janowicz, au symptôme convulsion.

Guinon assigne trois caractères à la chorée électrique : signe de Joffroy (cessation du spasme de la face par la compression du nerf facial), bénignité de l'affection, influence décisive du traitement. Janowicz fait observer que le premier signe, qui existe du reste dans le paramyoclonus, n'a de valeur que lorsque la face est atteinte; il ajoute, pour l'action de l'émétique, que plusieurs malades n'ont pas été suivis assez longtemps pour que l'on pût affirmer une guérison définitive. Il en arrive à conclure que le diagnostic est souvent difficile.

Charcot insiste sur ce fait que le tic a un pronostic fâcheux parce que le ticqueux n'est pas un hystérique. Il y a donc lieu de rechercher comme élément diagnostique les stigmates de l'hystérie, que l'on rencontre ordinairement dans la chorée électrique. Malheureusement, un hystérique peut être en même temps atteint de la maladie des tics, et l'hystérie est très souvent monosymptomatique chez l'enfant.

En somme, dans les cas difficiles, la réussite du tartre stibié sera le seul élément de diagnostic.

La difficulté sera encore accrue quand il s'agira de ces petits tics hystériques et curables sur lesquels Pitres a insisté notamment au Congrès de Toulouse (1897), ou des tics post-choréiques. Elle sera, au contraire, moins grande lorsqu'il s'agira des petits tics dus à de mauvaises habitudes (Letulle), ou à une lésion anatomique, comme une lésion de la cornée amenant un spasme de la paupière.

Le diagnostic, avec le paramyoclonus de Friedreich, est ordinairement très difficile; pour cet auteur, la caractéristique serait : convulsions cloniques, involontaires, brusques, sans déplacement du membre, symétriques, localisées aux membres, sans atteindre la tête. Marie croit que la symétrie peut être considérée comme caractéristique et que ces contractions peuvent produire le déplacement des membres atteints. Plus tard on a vu aussi que la tête pouvait être intéressée. Janowicz, après avoir fait ces réflexions, en arrive à conclure que ces deux affections se confondent. Cette opinion était aussi celle de Remak qui, lors de la communication d'Henoch, en 1883,

ces deux enfants, le traitement par [illegible] ment, échoua complètement. [illegible] qui existait entre le paramyo- pas d'une autre affection [illegible] dont il demandait la suppres- un garçon de onze [illegible] ne donna aucun r[illegible] on ne pourra être renseigné que par qui est la règle.

On est don[illegible] que le tartre stibié à dose vomitive amène maladie n'a [illegible] admettre, avec les auteurs, que le pronostic est elle-même [illegible]

Étio[illegible] il faut reconnaître que la non-réussite du traitement, ayant filles; [illegible] fait éliminer le diagnostic de chorée électrique, on a pris nelle [illegible] d'en faire une affection absolument curable.

[illegible] si le cadre s'élargit à mesure que ces divers états sont mieux [illegible] peut-être sera-t-on moins affirmatif. Si, au contraire, la maladie de Bergeron est définitivement rattachée à l'hystérie, son pronostic sera celui de cette névrose dans l'enfance, c'est-à-dire le plus souvent bénin, à la condition surtout que le malade soit traité de bonne heure.

Traitement. — Cadet de Gassicourt a guéri son malade par les courants interrompus. Bergeron a obtenu la guérison avec le tartre stibié à dose vomitive; chacun de ses malades a reçu 5 centigrammes en une dose. Ce traitement a réussi en d'autres mains.

Comment agit ce médicament? Dans un cas de Joffroy, il a semblé qu'il agissait en vidant l'estomac: la théorie gastrique de Massalongo trouverait, dans ce cas, sa confirmation.

Sans entrer dans une discussion qui ne pourrait être basée que sur des hypothèses, il faut se borner à constater l'excellence de ce médicament. Dans le cas que j'ai observé, la réussite a été immédiate. Je dois dire cependant que le médicament a été administré deux fois de suite à un jour d'intervalle. J'ajoute que j'avais appelé à mon aide la suggestion à l'état de veille (encore un argument en faveur de la nature hystérique): j'avais dit à mon jeune malade que je lui faisais prendre un remède extraordinaire, et que la guérison était certaine si le vomissement arrivait.

La suggestion et le traitement général de l'hystérie ne seront donc pas à négliger.

XXII

CONVULSIONS

(*Éclampsie.*)

PAR LE Dr PAUL SIMON
Professeur à la Faculté de Nancy.

Envisagées d'une façon générale, les convulsions des enfants reconnaissent des origines très diverses qui permettent de les distinguer en plusieurs catégories. Dans un certain nombre de cas, elles relèvent manifestement d'une lésion anatomique aisément appréciable des centres nerveux : méningite, encéphalite, tumeur cérébrale, etc., dont elles constituent l'expression symptomatique principale : ce sont les convulsions *symptomatiques* ou *secondaires*. D'autres fois, au contraire, on ne relève à l'autopsie aucune lésion du névraxe, ou, s'il en existe quelqu'une, elle est la conséquence et non la cause des convulsions, à moins toutefois que celles-ci ne résultent, comme la lésion anatomique elle-même, d'une affection générale à localisation cérébro-spinale dont elles sont une manifestation éphémère et d'ailleurs inconstante. Dans tous ces cas, les convulsions sont dites *primitives*, *idiopathiques* ou *essentielles* ; comme les premières, elles sont la conséquence d'une perturbation plus ou moins grave du système nerveux central, mais il s'agit cette fois d'un phénomène purement fonctionnel et sans substratum anatomique.

C'est ici que se rangent les convulsions de l'épilepsie et de l'hystérie, mais, à côté d'elles, il faut faire une place aux *convulsions essentielles de l'enfance*, qui peuvent être parfois un signe précurseur de l'une ou l'autre de ces deux grandes névroses, mais dont le caractère accidentel et passager, l'évolution souvent favorable et les circonstances étiologiques établissent nettement l'indépendance. A vrai dire, elles constituent moins une espèce morbide proprement dite qu'un symptôme survenant au début ou au cours d'autres affections, ou apparaissant spontanément par le seul fait de la nature spéciale du terrain, mais elles n'en sont pas moins un des traits saillants de la pathologie infantile, et c'est pourquoi elles ont attiré de tout temps l'attention des cliniciens.

F. Hoffmann et, après lui, Sauvages, Macbride, Rosen, Underwood, avaient divisé déjà les convulsions en convulsions essentielles et en convulsions symptomatiques ; Brachet (1824) sépara l'épilepsie des convulsions et distingua les convulsions qui dépendent d'affections cérébrales de celles dont la cause existe en dehors de l'encéphale. Plus tard, Duclos (1847) décrit les convulsions internes déjà entrevues par Copham et Jolly ; Rilliet et Barthez étudient longuement les causes et les symptômes de l'éclampsie ; les pages que Trousseau lui a consacrées dans sa Clinique de l'Hôtel-Dieu sont un

modèle de description clinique. De nos jours, la pathogénie de l'affection a bénéficié des progrès de la physiologie nerveuse et surtout de la notion des auto-intoxications digestives qui a élucidé le mécanisme de l'éclampsie d'origine gastro-intestinale.

Description. — Les convulsions sont parfois précédées de prodromes dont la durée varie de quelques heures à quelques jours : chez les enfants très jeunes, on peut observer une agitation générale, de l'insomnie, des cris anxieux ; chez les sujets plus âgés, c'est un changement de caractère qui, de doux et affectueux qu'il était auparavant, devient désagréable, maussade et irritable, un sommeil agité ou au contraire une somnolence anormale, une certaine fixité du regard, etc. Comme le remarque Trousseau, ces phénomènes n'appartiennent pas à l'éclampsie elle-même, mais à l'affection générale ou au trouble des fonctions digestives, dont les convulsions vont être la première manifestation ; l'attaque convulsive éclate en effet très souvent d'une façon soudaine, sans avertissement préalable.

Brusquement, la face pâlit, les yeux se convulsent en haut et en dedans, les pupilles se contractent, la tête se renverse en arrière, le corps tout entier se raidit et l'enfant perd connaissance, parfois en poussant un cri. Après quelques secondes de cette convulsion tonique, commencent des secousses cloniques rapides dans la face d'abord, puis généralisées au cou, au tronc et aux membres avec cette particularité qu'elles prédominent toujours d'un côté. Ordinairement, la tête est étendue en arrière, le cou raidi, d'autres fois elle est fléchie en avant ou tordue latéralement. Les globes oculaires sont agités de mouvements saccadés en tous sens, mais surtout en haut et en dedans, la face est grimaçante, les commissures des lèvres sont tirées en haut et en dehors, découvrant les dents dans un rictus sardonique parfois effrayant. Les mâchoires sont serrées l'une contre l'autre par un trismus intermittent ou continu ; la langue, projetée au dehors, peut être mordue par les dents ; une écume blanchâtre ou sanguinolente s'échappe par les coins de la bouche entr'ouverts. Les muscles du tronc participent plus rarement aux secousses cloniques ; ils sont souvent raidis, la contraction des muscles abdominaux donne lieu parfois à une émission involontaire des urines et des matières fécales, mais la suppression des urines est la règle (J. Simon).

Aux membres supérieurs les doigts se fléchissent et s'étendent alternativement, les poignets se placent tour à tour, par saccades, en pronation et en supination, les avant-bras se fléchissent et s'étendent sur le bras. Ces mêmes phénomènes s'observent aux membres inférieurs, mais à un moindre degré : les orteils s'écartent et se fléchissent vers la plante du pied ; les genoux se plient et s'étendent brusquement. Les muscles de la vie organique prennent part dans une mesure plus ou moins large à l'agitation générale : la contraction du pharynx et de l'œsophage rend la déglutition difficile sinon tout à fait impossible ; le spasme des muscles du larynx et du diaphragme donne à l'inspiration un caractère bruyant et entrave l'accès de l'air dans les poumons.

Pendant cet orage nerveux, la sensibilité et la conscience sont complètement abolies ; les pupilles sont dilatées, le pouls fréquent (120 à 140 pulsations à la minute), petit et irrégulier quelquefois, la température normale

ou légèrement abaissée, sauf, bien entendu, quand les convulsions marquent le début d'une fièvre éruptive ou de quelque autre pyrexie, la respiration inégale, entrecoupée, et, par instants, interrompue pendant quelques secondes par un spasme du diaphragme et des muscles thoraciques.

Si l'attaque convulsive est intense et prolongée, la gêne respiratoire arrive bientôt à son comble : la face est pâle et cyanosée, les lèvres sont bleuâtres, le visage se couvre de sueurs profuses, les extrémités se refroidissent, le pouls devient incomptable, la respiration est stertoreuse et accompagnée de râles trachéaux ; le danger est imminent et l'enfant paraît sur le point de succomber. Mais ordinairement, après quelques minutes, un quart d'heure et quelquefois même davantage, les contractions musculaires diminuent d'intensité et de fréquence, la respiration redevient calme et régulière, la face pâlit, les paupières se ferment, la cyanose disparaît : l'accès est terminé. Il reste une fatigue générale, une tendance au sommeil, un certain degré d'hébétude et de torpeur. Dans quelques cas, on a noté à ce moment des épistaxis, des vomissements, de la diarrhée.

Telle est la physionomie ordinaire de l'accès convulsif ; dans certains cas, notamment dans les convulsions initiales des maladies aiguës, tout se borne à un seul accès, mais habituellement, après un temps de repos qui peut varier de quelques minutes à quelques heures, un nouvel accès survient, soit spontanément, par l'effet de la persistance de la cause primitive, soit à la suite d'une émotion, d'une douleur, d'un mouvement et même parfois d'une médication intempestive, et on arrive ainsi à une série d'accès séparés par des intervalles de calme qui constituent une véritable *attaque* qui dure une demi-journée, un ou deux jours, ou même davantage. Parfois aussi, la rémission n'est pas complète dans l'intervalle des accès, les convulsions se calment sans cesser complètement, l'enfant peut s'alimenter, mais l'intelligence reste obtuse ; il en résulte un véritable état de mal qui peut se prolonger pendant plusieurs jours, exceptionnellement plus d'une semaine (J. Simon).

Convulsions partielles. — A côté de l'accès classique que nous venons de décrire, il existe des formes frustes, incomplètes ou partielles où les spasmes se limitent à un certain nombre de muscles et se dissipent rapidement au point qu'ils pourraient passer inaperçus pour un œil non prévenu. De toutes ces convulsions partielles, les plus fréquentes sont celles qui se localisent à la fois à la face et aux membres supérieurs : le renversement des globes oculaires, la contraction des angles de la bouche, quelques secousses dans les bras constituent tout l'accès, dont la durée ne dépasse pas quelques secondes. Au tronc la convulsion peut affecter deux formes (Rilliet et Barthez) : tantôt, après une contraction tonique passagère, il survient quelques secousses cloniques avec flexion et rotation de la tête ; d'autres fois il n'existe qu'une raideur générale et passagère des muscles de la nuque et des gouttières vertébrales. Dans tous ces cas, on relève les caractères généraux de la grande attaque : perte de connaissance, pâleur de la face, et, à la fin, somnolence et coma. Parfois même les phénomènes convulsifs pourraient faire défaut complètement, l'accès n'étant constitué que

par quelqu'un des phénomènes précédents : l'enfant était gai, de belle humeur, puis il perd complètement connaissance pendant quelques secondes; cet accident se reproduit à deux ou trois reprises et les parents vous racontent que tout s'est terminé par un vomissement (J. Simon). Chez les enfants en bas âge, on observe quelquefois un arrêt subit de la respiration survenant sans aucun phénomène prémonitoire, persistant seulement pendant quelques instants, se répétant à divers intervalles et pouvant entraîner la mort après quelques accès. Ce syndrome, connu sous les noms de *spasme de la glotte* ou de *convulsions internes*, accompagne fréquemment les convulsions générales, mais il existe aussi à l'état primitif, isolé, et constitue une forme particulière et non des moins graves des convulsions partielles.

Terminaisons. — L'éclampsie peut se terminer fatalement et cela dès le premier accès ; la mort est due ordinairement à l'asphyxie : celle-ci survient *brusquement* par un spasme des muscles du larynx ou *progressivement* par le fait des mouvements désordonnés des muscles respirateurs et de l'œdème pulmonaire. Elle s'annonce par une cyanose intense de la face, le refroidissement des extrémités, l'accélération excessive des mouvements respiratoires, la faiblesse et la rapidité du pouls. En général, si fréquents et si répétés qu'aient été les accès, ceux-ci se dissipent complètement sans laisser de traces. On a noté cependant des accidents consécutifs : Trousseau signale des paralysies et des contractures passagères ou même permanentes. Goodhart a observé des hémiplégies transitoires, du strabisme, du bégaiement. Enfin les convulsions peuvent entraver le développement psychique des enfants (Unger) et même occasionner l'idiotie (Trousseau).

Ces accidents reconnaissent évidemment des causes diverses : quand ils sont transitoires, on peut les rattacher à l'épuisement, à la fatigue des éléments nerveux surmenés, comme ces paralysies passagères que l'on voit survenir quelquefois à la suite des attaques d'épilepsie (Dutil), mais, quand il s'agit de phénomènes plus durables et *a fortiori* permanents, ceux-ci répondent à de véritables lésions cérébrales *secondaires*, œdème, suffusions sanguines, apoplexies miliaires, qui résultent de la stase sanguine consécutive à l'attaque et qu'on ne confondra pas avec les lésions *primitives* du cerveau qui sont elles-mêmes une cause fréquente d'accidents convulsifs.

En dehors des complications qui précèdent, l'éclampsie peut-elle avoir des suites éloignées et doit-on, notamment, la considérer comme une des causes de l'épilepsie[1] ? Certains auteurs l'ont pensé, en s'appuyant sur ce fait, que certains épileptiques ont été, dans leur enfance, sujets à des crises convulsives : la proportion serait de 7 pour 100 d'après les relevés de Gowers ; Goodhart donne un chiffre plus élevé : 8 cas sur 26. Mais par contre il est hors de doute que beaucoup d'enfants, ayant éprouvé des convulsions dans leur jeune âge, ne deviennent jamais épileptiques ; si donc des sujets épileptiques ont été atteints d'éclampsie dans leur enfance, cela prouve simplement, ou bien qu'ils étaient épileptiques déjà à cette période (Rilliet et Barthez), ou bien que l'hérédité nerveuse qui se traduit, dans

(1) V. Bourneville. *Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'idiotie et l'hystérie*, 1876, 1880, 1883.

l'adolescence et dans l'âge adulte, par des attaques d'épilepsie, peut se manifester dans le jeune âge par des crises d'éclampsie : ces deux affections sont les effets successifs d'une même cause, mais n'ont entre elles d'autre lien que la communauté d'origine.

Étiologie. Physiologie pathologique. — La constitution et le sexe ont eu d'influence sur le développement des convulsions; l'*âge* a, au contraire, une très grande importance : exceptionnelles avant l'âge d'un mois, c'est dans les deux premières années que les convulsions s'observent le plus communément, bien qu'on puisse les rencontrer jusque vers l'âge de 6 ou 7 ans. Cette prédilection pour le jeune âge trouve son explication dans l'excitabilité plus grande des nerfs périphériques à cette période de la vie (Soltmann) et surtout dans l'activité des phénomènes réflexes qui résulte du développement encore incomplet des centres supérieurs chargés de modérer l'innervation spinale; en effet, les convulsions sont rares chez l'adulte, où l'action modératrice du cerveau a acquis toute sa puissance. Mais si le jeune âge constitue par lui-même une certaine prédisposition à l'éclampsie, il est évident qu'il ne suffit pas à la faire naître, sans quoi la plupart des enfants ne sauraient y échapper; il faut donc, en outre, que le sujet possède une *susceptibilité* particulière, innée ou acquise, grâce à laquelle une même cause, qui laissera les autres enfants indemnes, pourra faire éclater chez lui une attaque convulsive : cette prédisposition morbide domine l'étiologie de l'éclampsie infantile. La fréquence des convulsions chez les sujets issus de souche nerveuse est connue depuis longtemps. Tantôt l'hérédité est *directe* comme chez cette femme observée par Trousseau, qui sur dix frères et sœurs en perdit six de convulsions, qui fut atteinte elle-même jusqu'à l'âge de 7 ans de fréquentes attaques d'éclampsie et dont les dix enfants eurent à leur tour des convulsions auxquelles plusieurs succombèrent.

D'autres fois, il s'agit d'*hérédité dissemblable* et on trouve alors chez les ascendants diverses manifestations de la diathèse nerveuse, notamment l'épilepsie et l'hystérie : ainsi Comby cite le cas d'une femme hystéro-épileptique qui perdit cinq enfants en bas âge dans des convulsions et dont le dernier enfant en était également atteint. Féré a vu une femme hystérique mère de dix enfants dont huit eurent des attaques d'éclampsie[1].

Il faut ranger encore, parmi les influences héréditaires capables de favoriser le développement de l'éclampsie, la consanguinité morbide, l'alcoolisme des parents, l'ivresse au moment de la conception, certains troubles de la gestation et même de l'allaitement comme chez ce nourrisson qui était pris de crises convulsives toutes les fois que sa mère, très impressionnable d'ailleurs, lui donnait le sein après s'être livrée au coït (Guersant).

Quant à la prédisposition *acquise*, elle reconnaît pour causes principales : la débilitation de l'organisme et particulièrement du système nerveux consécutive à la naissance avant terme, à l'allaitement artificiel, au sevrage prématuré, aux hémorragies (Trousseau, J. Simon) ou aux flux intestinaux prolongés, aux maladies chroniques de la première enfance, la syphilis héréditaire et le rachitisme; Henoch attribue à cette dernière affection la plupart

(1) Déjerine. *Thèse d'agrégation*, 1886.

des cas d'éclampsie; d'après les relevés du Dr Gee, les convulsions seraient associées au rachitisme dans la proportion de 56 fois sur 65 cas. Comby trouve avec raison ce chiffre trop fort, bien qu'il reconnaisse l'influence du rachitisme ou plutôt des troubles digestifs qui l'accompagnent. D'ailleurs D'Espine[1] n'a trouvé que 18 fois l'éclampsie sur 54 cas de rachitisme.

Enfin, l'éducation défectueuse peut être rangée aussi parmi les causes prédisposantes des convulsions : comme l'a fait observer J. Simon[2], l'éducation est souvent faussée dès le début de la vie; on cherche à développer prématurément l'intelligence des enfants et à leur inculquer des notions au-dessus de leur âge, on crée ainsi chez eux une exaltation nerveuse excessive qui peut devenir dans certains cas l'origine d'accidents convulsifs, peut-être même de méningites, d'épilepsie ou d'hystérie.

Quelle que soit d'ailleurs la cause de cette susceptibilité nerveuse, elle suffit quelquefois à elle seule à déterminer des convulsions sans l'intervention d'aucune cause extérieure appréciable : les convulsions sont dites alors *primitives* ou *idiopathiques*. Mais le plus souvent il intervient des causes occasionnelles qui actionnent les centres nerveux, soit à distance et par voie réflexe, soit d'une façon directe ou immédiate par irritation ou par intoxication; de là, deux autres classes de convulsions qui ne se différencient pas d'ailleurs dans leur expression clinique : convulsions *par action réflexe* et convulsions d'*origine infectieuse* ou *toxique*; division toute provisoire d'ailleurs et nécessairement schématique, car dans beaucoup de cas le mécanisme est complexe et d'ailleurs bien souvent, notamment dans les convulsions d'origine gastro-intestinale, il est difficile de faire exactement la part de l'auto-intoxication et de l'excitation centripète partie de la région enflammée.

La physiologie pathologique de ces diverses formes d'éclampsie est facile à saisir : les mouvements convulsifs sont des phénomènes réflexes qui ne diffèrent des mouvements normaux que par leur intensité, leur fréquence, leur généralisation et leur durée. Cette modalité pathologique peut dépendre de l'excitabilité exagérée des organes périphériques chargés de recueillir l'impression sensitive initiale et de transmettre la réaction motrice; toutefois il est certain que le plus souvent il s'agit d'une suractivité fonctionnelle de la cellule nerveuse, centre de réception et de transformation des excitations périphériques, laquelle répond à une sensation d'intensité ordinaire par une excitation exagérée de l'appareil musculaire[3]. Qu'il y ait un centre convulsif, comme le veut Nothnagel, ou plutôt que la protubérance, le bulbe et la moelle elle-même entrent en jeu, si ces centres deviennent pour une raison ou une autre anormalement excitables, les excitations qui leur parviendront, fussent-elles d'intensité ordinaire, donneront lieu à une réaction intense et les réflexes normaux deviendront des mouvements convulsifs par le fait de l'exagération des aptitudes naturelles de la cellule nerveuse.

1° *Convulsions réflexes.* — Elles peuvent avoir leur origine dans le

(1) Congrès de médecine de Toulouse, 1902.
(2) *Semaine médicale*, 1888.
(3) Ferrand et Widal. *Dict. encyclop. des sc. méd.*, t. XX, art. convulsions.

cerveau lui-même : le phénomène provocateur consiste en un trouble psychique intense tel qu'une émotion vive, une violente colère, etc. C'est ainsi que certains enfants à irritation cérébrale permanente, le plus souvent issus de parents névropathes, peuvent parfois, sous l'influence d'une colère déterminée ou par une correction, ou par le refus d'un plaisir qu'on ne veut pas satisfaire, présenter de véritables accidents convulsifs avec état syncopal (J. Simon). Le plus souvent l'excitation originelle part de la périphérie sensitive, et il n'est presque aucun organe qui ne puisse en être le siège : les brûlures étendues, les sinapismes et les vésicatoires, les appareils trop serrés, les épingles oubliées dans les vêtements, etc., en un mot toutes les causes d'irritation vive du tégument externe peuvent devenir la source d'attaques éclamptiques chez les sujets prédisposés.

La dentition laborieuse a été de tout temps incriminée : je partage sur ce point l'opinion de Comby, qui déclare n'avoir jamais observé de convulsions qui lui soient exclusivement attribuables. Chez les enfants nourris au sein et placés dans de bonnes conditions hygiéniques, la dentition ne s'accompagne d'aucun accident, et c'est seulement chez les sujets soumis à l'allaitement artificiel ou sevrés prématurément qu'on peut voir survenir des accidents convulsifs qui relèvent bien plutôt des troubles digestifs concomitants que de la dentition elle-même[1]. Il faut reconnaître cependant que cette période de la vie de l'enfant offre un ensemble de circonstances capables de favoriser le développement de l'éclampsie : c'est une irritation locale peu intense généralement, mais continue; un état d'évolution physiologique particulièrement active et enfin dans certains cas une perturbation des fonctions digestives qui joue incontestablement le rôle principal. Cependant, ce qui prouve que l'irritation gingivale peut quelquefois être mise en cause, c'est la rapidité avec laquelle on voit s'évanouir les accidents convulsifs après la scarification des gencives (Blachez, Rilliet et Barthez). En réalité les convulsions véritablement liées à la dentition elle-même sont rares et il est bon d'insister sur ce fait pour combattre un préjugé trop répandu et dont les conséquences sont souvent regrettables.

L'irritation de la muqueuse digestive par des corps étrangers a été souvent signalée au nombre des causes de l'éclampsie : Rilliet et Barthez citent le fait d'un enfant de moins d'un an atteint de convulsions depuis plusieurs semaines et chez lequel on découvrit qu'un cheveu long de 80 centimètres était fixé entre les dents incisives et allait de là pendre dans le pharynx; dès que le cheveu fut enlevé, les convulsions cessèrent comme par enchantement. Les vers intestinaux, principalement les lombrics, si fréquents chez les enfants, peuvent être quelquefois la cause occasionnelle d'attaques convulsives, mais leur rôle a été très exagéré. Beaucoup d'enfants, en effet, sont porteurs d'ascarides et n'en éprouvent aucun inconvénient, à tel point qu'on n'est averti de leur présence que par leur expulsion spontanée; il faut donc invoquer ici encore une susceptibilité particulière des sujets qui explique seule l'efficacité d'une cause inoffensive dans la généralité des cas.

Citons encore dans le même ordre d'idées les corps étrangers de l'oreille

[1] V. Kassowitz. *Vorles. über Kinderkrankh.*. Leipzig u. Wien, 1895.

et du nez, les calculs rénaux et vésicaux, l'étranglement du testicule dans l'anneau, la rétention d'urine, l'application vicieuse d'un bandage sur une hernie, la hernie cæcale (Feurer)[1], les injections pleurales (Desplats)[2], etc.

2° *Convulsions infectieuses et toxiques.* — Dans cette catégorie se rangent tous les agents capables d'influencer directement les centres excito-moteurs cérébro-spinaux. L'*urémie* est assez rare chez l'enfant en dehors de la scarlatine (Parrot); dans cette affection, elle survient d'ordinaire tardivement au cours de la deuxième ou de la troisième semaine qui suit l'éruption. On sait, d'autre part, que les nouveau-nés de mères albuminuriques présentent parfois eux-mêmes de l'albuminurie et consécutivement de l'éclampsie. L'urémie n'est pas la seule auto-intoxication qui puisse déterminer des attaques éclamptiques; deux observations de Mya tendent à prouver qu'elles peuvent résulter de lésions hépatiques : il existait dans ces deux cas une dégénérescence graisseuse du foie, et par suite une suppression du processus destructif des toxines organiques[3].

Mais c'est surtout à la suite des affections de l'appareil digestif : indigestion, embarras gastrique, diarrhées, athrepsie, que l'on voit survenir l'éclampsie. La constipation elle-même l'occasionne quelquefois : tout récemment M. Mirallié a rapporté à la Société de médecine de Nantes l'observation d'un enfant de 2 ans, chez lequel l'expulsion de matières fécales dures et volumineuses mit fin définitivement à une attaque convulsive qui durait depuis 6 jours avec une extrême violence.

Dans tous ces cas, il ne s'agit pas, comme on le croyait autrefois, de convulsions d'origine réflexe, mais en réalité d'une véritable auto-intoxication consécutive soit à des fermentations, soit plus souvent à des infections des voies digestives, et pouvant être favorisée quelquefois par une insuffisance hépatique et une néphrite infectieuse concomitantes. Le principe toxique nous est inconnu, son passage dans le sang est démontré par ce fait que l'urine des convulsivants a une toxicité plus élevée que l'urine normale, toxicité qui serait même plus grande chez l'enfant que chez l'adulte[4].

L'allaitement artificiel doit être en général rendu responsable des troubles digestifs du jeune âge; mais le lait des nourrices peut quelquefois acquérir lui-même des propriétés nocives : ainsi Baumes et Vinay ont signalé des faits où les convulsions paraissaient s'être développées comme conséquence de l'alcoolisme de nourrices mercenaires et disparaissaient après la cessation de l'allaitement; l'intoxication par le tabac sous ses différentes formes pourrait aboutir au même résultat.

Les maladies infectieuses à début brusque, avec élévation rapide de la température, telles que la pneumonie, la paralysie spinale infantile, l'érysipèle, les fièvres éruptives, notamment la scarlatine et la variole, sont une des causes les plus fréquentes des convulsions. Celles-ci sont ordinairement passagères et se réduisent à un seul accès; néanmoins, dans les formes malignes des fièvres éruptives, il se produit fréquemment une série d'at-

(1) *Correspond.-Blatt f. Schw. Aerzte*, septembre 1895.
(2) *Semaine méd.*, 1885.
(3) *Sperimentale*, XLVII, 3.
(4) Mme C. Chernbach. Congrès intern. de Rome, 1894. — Voir aussi Moussors. Congrès de Toulouse, 1902.

taques plus ou moins rapprochées : ce fait s'observe surtout dans la scarlatine.

L'infection palustre chez les enfants au-dessous de 4 ans se traduit souvent par des convulsions générales : celles-ci peuvent être tellement violentes qu'elles constituent le symptôme dominant pendant toute la durée de l'accès[1]. Ces formes convulsives comptent parmi les plus graves de l'impaludisme (J. Simon).

Les convulsions initiales des maladies aiguës sont placées sans doute sous la dépendance des produits solubles des agents microbiens propres à chacune d'elles; si elles sont fugaces et ne se reproduisent pas dans la suite, c'est sans doute que les éléments nerveux, d'abord fortement impressionnés par l'absorption soudaine du poison convulsivant, s'accoutument ensuite à sa présence comme il arrive pour les excitants usuels (thé, café, tabac), dont l'action s'émousse par l'habitude et dont la tolérance est rapidement obtenue.

Restent enfin les convulsions produites par des poisons vulgaires, parmi lesquels il faut placer l'alcool, les narcotiques (opium et belladone), les champignons vénéneux, la santonine, l'acide phénique, le bromoforme, la strychnine, l'oxyde de carbone, etc. L'asphyxie consécutive au croup et aux maladies des voies respiratoires est une source fréquente de convulsions qui résultent de l'accumulation dans le sang de l'acide carbonique et de l'excitation consécutive des centres moteurs bulbo-spinaux. Ces convulsions sont généralement *terminales* et précèdent de peu le dénouement fatal. On peut aussi les observer dans la coqueluche, à la suite de quintes violentes et prolongées; elles se bornent souvent à un seul accès, mais d'autres fois elles se répètent avec des alternatives de coma. Leur signification dans ce cas est évidemment très grave.

Diagnostic. — L'éclampsie est généralement aisée à reconnaître, bien que dans certains cas elle puisse être confondue avec d'autres états convulsifs et particulièrement avec les convulsions symptomatiques d'*une lésion des centres nerveux et des méninges*.

Dans les lésions cérébrales chroniques, les paralysies et les contractures, les altérations de la sensibilité et des organes des sens, les troubles psychichiques ne laissent ordinairement subsister aucun doute. Quant aux affections méningées aiguës, les signes du début : vomissements, constipation, céphalalgie, modifications du pouls et de la respiration, élévation de la température, suffiront, même en l'absence de phénomènes prodromiques, à exclure l'idée d'éclampsie. Cependant il est bon de rappeler que certaines méningites telles que la méningite à pneumocoques, les méningites consécutives aux affections de l'oreille et parfois même la méningite tuberculeuse peuvent débuter brusquement par une attaque convulsive. J'ai eu occasion, il y a quelques années, d'observer un fait de ce genre : il s'agissait d'un petit garçon de 5 ans qui fut pris tout à coup de convulsions générales qui cédèrent rapidement et se terminèrent par des vomissements alimentaires où on retrouva de nombreux fragments de noisettes que l'enfant avait, la veille, dévorées gloutonnement. Le diagnostic paraissait confirmé ici par l'indi-

(1) Nègre. Thèse de Nancy, 1891. obs. VII.

cation étiologique et l'enfant semblait d'ailleurs complètement rétabli, quand au bout de quelques jours éclata une nouvelle crise convulsive, prélude d'une méningite tuberculeuse qui évolua régulièrement et se termina fatalement. On peut conclure de là que le diagnostic doit être réservé toutes les fois qu'on a quelque raison de soupçonner une affection méningée soit par l'existence d'un écoulement d'oreilles, soit par le fait des antécédents et de l'état général du sujet; l'observation ultérieure du malade résoudra le problème.

Entre l'*épilepsie* et l'éclampsie, il n'y a aucune différence essentielle au point de vue symptomatique; il peut en résulter une confusion fâcheuse. Les asymétries faciales et crâniennes n'ont qu'une valeur relative au point de vue du diagnostic de l'épilepsie tandis que l'existence de troubles de la sensibilité et de stigmates mentaux est plus significative. D'autre part, la constatation d'une cause provocatrice telle qu'une fièvre éruptive ou une affection des voies digestives plaide en faveur de l'éclampsie, encore n'y a-t-il pas là de règle absolue. Rilliet a donné des soins à un enfant atteint d'une épilepsie confirmée dont les premières attaques avaient toujours eu lieu au début d'une maladie ou d'une indisposition aiguë[1]. En réalité, c'est dans une observation attentive et longtemps continuée qu'il faut chercher les éléments du diagnostic différentiel entre ces deux affections; les autres facteurs méritent sans doute une sérieuse considération, mais ils sont insuffisants pour entraîner la conviction.

Quoi qu'il en soit, une fois l'éclampsie reconnue, le problème n'est pas encore complètement résolu, il reste à en déterminer la cause. Sans vouloir reprendre une à une les nombreuses causes de l'éclampsie, nous indiquerons brièvement la marche à suivre en pareille circonstance.

Il est d'abord des cas où les convulsions constituent un phénomène *prévu*, se produisant presque nécessairement à la phase ultime d'une maladie existante, sur laquelle le médecin est déjà édifié ou qu'un examen rapide suffit à lui faire reconnaître : telles sont les convulsions terminales des affections aiguës ou chroniques des voies digestives et de l'asphyxie consécutive à la broncho-pneumonie, au croup, à l'œdème pulmonaire, etc.

S'agit-il de convulsions *accidentelles*, les renseignements obtenus des parents sur l'âge de l'enfant, ses antécédents héréditaires, son état de santé antérieur, l'alimentation à laquelle il est soumis, et s'il y a lieu, le traitement suivi, enfin les commémoratifs de l'affection, permettront d'orienter les investigations dans tel ou tel sens déterminé.

Une élévation notable et subite de la température fera soupçonner que les convulsions accompagnent le début d'une maladie aiguë; s'il existe une éruption ou tout au moins les signes généraux d'une pyrexie ou si l'examen stéthoscopique révèle l'existence d'une pneumonie, la présomption devient une certitude : la nature des convulsions et par suite leur pronostic se trouvent établis du même coup. Si la température est normale, après que l'examen des urines aura permis d'admettre ou de repousser l'hypothèse de convulsions urémiques, c'est du côté des voies digestives que devra surtout se porter l'attention : la dentition, la diarrhée et la constipation, les

(1) Rilliet et Barthez. *Traité clinique et pratique des mal. des enf.*, 3e édition, t. I. p. 389.

vomissements, la présence dans les fèces d'aliments mal digérés, de lombrics, de corps étrangers sont, comme on le sait, autant de facteurs capables d'expliquer le développement de l'éclampsie.

Quand les investigations auront été négatives, on songera à la possibilité d'une intoxication accidentelle ou médicamenteuse et on recherchera soigneusement toutes les causes d'excitations périphériques qui pourraient être la source d'accidents convulsifs réflexes, en se rappelant qu'on a affaire ici à des enfants en état d'hyperexcitabilité nerveuse chez lesquels une lésion, insignifiante pour le grand nombre, prend facilement une importance pathogénique prépondérante. Quelquefois la lésion initiale apparaîtra de prime abord, d'autres fois elle nécessitera un examen minutieux et pourra même demeurer inconnue comme dans cette observation rapportée par Trousseau, où l'on trouva, fixée dans le foie, à l'autopsie, une aiguille dont rien n'avait fait soupçonner l'existence et à laquelle on attribua les accidents convulsifs inexpliqués pendant la vie.

Pronostic. — D'une façon générale, le pronostic de l'éclampsie est lié aux causes qui l'ont produite. Les convulsions d'origine asphyxique sont les plus graves : elles précèdent de peu d'instants le dénouement fatal; les convulsions urémiques comportent un pronostic moins sévère; elles guérissent assez souvent alors même qu'elles ont été violentes et répétées. Les convulsions consécutives aux infections gastro-intestinales sont subordonnées à la gravité et à la marche de l'affection primitive : s'agit-il d'un accident passager, les convulsions constituent une complication plus bruyante que véritablement dangereuse; mais si elles surviennent à la période ultime du choléra infantile, des diarrhées infectieuses, de l'athrepsie, même en dehors de toute lésion broncho-pulmonaire, elles prennent une tout autre signification et pronostiquent la mort à brève échéance.

Au contraire, les convulsions d'origine réflexe sont le plus souvent bénignes; elles disparaissent avec la cause qui leur a donné naissance. Quant aux convulsions des maladies aiguës, leur gravité diffère suivant la période de la maladie à laquelle elles apparaissent et suivant l'intensité et la multiplicité des accès. Dans la pneumonie, la rougeole et la scarlatine *au début*, elles se bornent à un ou deux accès et disparaissent pour toujours, l'affection continuant à évoluer d'une façon normale. Il en est de même des convulsions *initiales* de la variole que Sydenham considérait à tort, du reste, comme un signe de bon augure annonçant une éruption de bonne nature, peu confluente, à marche naturelle et à terminaison toujours favorable. Mais quand les convulsions des fièvres éruptives surviennent à une époque plus tardive, au moment de l'éruption par exemple, ou bien quand, au début d'une scarlatine, les accès se succèdent coup sur coup, coïncidant avec une accélération excessive du pouls et une hyperthermie considérable, dans ces cas l'éclampsie présage une complication ou une forme anormale maligne et constitue un symptôme de la plus haute gravité.

Si on considère maintenant les convulsions en elles-mêmes, en dehors de toute influence étiologique, on peut tirer des caractères cliniques de l'attaque, des indications importantes au point de vue du pronostic. Quand

les convulsions sont intenses et généralisées, qu'elles surviennent par accès subintrants ou du moins très rapprochés, que le pouls est petit et très fréquent, la gêne respiratoire et la cyanose considérables, il y a lieu de craindre la mort par asphyxie. Les accès isolés et de courte durée sont nécessairement moins redoutables; il en est de même des convulsions partielles, exception faite du spasme de la glotte, qui peut être mortel dès le premier accès.

Enfin on n'oubliera pas, dans une appréciation complète du pronostic des convulsions éclamptiques, la possibilité du développement ultérieur de l'épilepsie; non que celle-ci soit une conséquence éloignée de l'éclampsie, mais parce que les convulsions du jeune âge peuvent être la première révélation de la dégénérescence nerveuse héréditaire qui se traduira plus tard par des attaques d'épilepsie. On a signalé de tout temps les convulsions parmi les causes du strabisme. La coïncidence est en effet fréquente, mais il est probable qu'il s'agit alors d'une lésion organique primitive des centres nerveux qui donne lieu à la fois à l'éclampsie et au strabisme.

Traitement. — Comme l'a fait très justement observer Trousseau, les convulsions cèdent souvent spontanément ou par l'intervention la plus simple, telle que l'aspersion d'eau froide, l'enlèvement de langes trop serrés, l'inhalation de quelques gouttes d'éther, etc.: il faut donc se garder de toute médication intempestive capable d'aggraver ou de compliquer les accidents et réserver l'action thérapeutique pour les cas où l'intensité et la prolongation de la crise mettent véritablement en danger l'existence du malade. On fera d'abord débarrasser l'enfant de ses vêtements, on l'enveloppera d'une couverture et on le couchera sur un lit, la tête haute, dans une chambre vaste, bien aérée et dont la température ne sera pas trop élevée; enfin on examinera avec soin la surface du corps dans le but de rechercher les causes d'irritation réflexes qui pourraient être le point de départ des convulsions et on les combattra par des moyens appropriés. Quand il existe des troubles digestifs, on prescrira, suivant le cas, un vomitif ou des lavements purgatifs; si la dentition est en cause, on pourra pratiquer la scarification des gencives; nous croyons peu à l'efficacité de ce moyen en raison de la rareté des convulsions véritablement liées à l'évolution dentaire.

Si ces moyens restent inefficaces, on recourra aux inhalations de chloroforme, mais surtout aux bains tièdes prolongés : ceux-ci sont recommandables dans la plupart des cas, sauf bien entendu dans les convulsions agoniques : j'ai obtenu plusieurs fois par ce moyen la cessation de crises éclamptiques des plus violentes, rebelles à d'autres médications et menaçant de se terminer par asphyxie. Dans l'urémie, les émissions sanguines seront indiquées si toutefois l'âge et l'état général de l'enfant les autorisent. Enfin, une fois la crise terminée, on s'efforcera d'en empêcher le retour; ce résultat sera obtenu le plus souvent par une hygiène rationnelle et au besoin par la médication antispasmodique, notamment par l'administration des bromures.

XXIII

TÉTANIE

PAR LE Dr ESCHERICH
Professeur à l'Université de Vienne.

La tétanie, dont nous devons surtout la connaissance aux travaux des grands médecins français du milieu du dernier siècle, a passé jusqu'au début du siècle précédent pour une névrose rare de l'enfance et sans intérêt particulier. C'est seulement par la démonstration de ses rapports avec le laryngospasme et l'éclampsie si fréquents chez l'enfant et par l'étude des modifications apportées dans l'excitabilité nerveuse et musculaire que cette maladie prit une importance non soupçonnée jusqu'alors dans la pathologie de la première enfance et éveilla un vif intérêt scientifique qui trouva son expression dans nombre de travaux et de discussions qui ont paru sur ce sujet. En même temps, nous avons vu s'étendre et se modifier nos connaissances sur l'apparition et la fréquence de cette maladie, ainsi que sur les syndromes qui s'y rattachent. Pour faciliter l'intelligence du sujet, il conviendra donc de retracer d'abord les symptômes caractéristiques de la tétanie, ceux sur lesquels se fonde le diagnostic.

Excitabilité électrique. — L'existence, dans la tétanie, d'une exagération de l'excitabilité des nerfs pour les courants électriques, a été indiquée par Kussmaul et Benedikt. Mais ce sont les recherches exactes et précises d'Erb, qui ont montré que dans la tétanie tous les nerfs moteurs accessibles, à l'exception du facial, présentaient une exagération de l'excitabilité faradique et galvanique. Presque toujours l'exploration électrique était faite au début avec le courant galvanique qui donnait des valeurs absolues et comparables. Plus tard, Frankl-Hochwart a montré que l'augmentation de l'excitabilité pour le courant faradique se rencontrait moins souvent que pour le courant galvanique. Parallèlement avec la contraction galvanique minima, on voyait apparaître, avec un courant d'une intensité minime, K STe ou même AOe Te, réactions qui, ordinairement, ne s'observent pas chez l'homme. Le plus haut degré de l'excitabilité exagérée se rencontre ordinairement à la période où les accès de tétanie sont les plus fréquents et les plus accusés, mais elle peut aussi persister après cette période. Les conditions sont très analogues dans la tétanie des enfants. L'exagération notable de l'excitabilité galvanique à l'acmé de la tétanie des enfants, établie par les recherches que j'ai rapportées dans mon premier travail, a été confirmée ultérieurement par Ganghofner, Hauser, Mann, Thiemich et autres. J'ai examiné sous ce rapport presque tous les cas de tétanie infantile que j'ai observés, et chez tous j'ai trouvé une exagération de l'excitabilité galvanique, du moins au niveau des nerfs cubital et péronier. Les chiffres normaux

pour l'excitabilité électrique sont, d'après les recherches de Westphal, que je puis confirmer, notablement élevés dans les premières semaines de la vie de l'enfant (d'après Mann jusqu'à la 7e). Pour la période du 2e au 30e mois Mann a trouvé, pour le N. médian du bras droit et par l'usage de l'électrode normale de Stintzing (5 cm²), les chiffres suivants :

ÉLECTRISATION FARADIQUE	GALVANIQUE KSV	
110,4 mm. écartement des bobines.	1,41 (valeurs limites 0,7 — 2,0 M. A.)	
An S.V	AOV	KOV
2,24	5,65	8,22

L'état de la nutrition s'est montré, à ce point de vue, exerçant une certaine influence. C'est ainsi que chez les enfants, ayant un abondant pannicule adipeux, il fallait généralement des courants plus forts que chez ceux qui avaient un mince revêtement cutané et des muscles flasques. Pour ce qui est du courant faradique il suffisait d'ordinaire, chez les sujets maigres examinés avec le même appareil, d'un écartement des bobines de 150 millimètres pour provoquer la contraction. Cependant, cette augmentation d'excitabilité n'est ni constante, ni importante, ni en rapport avec l'augmentation de l'hyperexcitabilité galvanique. Cette dernière peut être considérée comme le phénomène le plus constant et le plus important de la tétanie.

Pour un examen scientifique, il faut employer l'électrode normale de Stintzing et un galvanomètre horizontal de Edelmann. Très utile, surtout pour la recherche de la KSV, est l'appareil pendulaire de Gaertner, qui assure une fermeture de courant de durée très courte et égale. On peut, en règle générale, abandonner la narcose que j'employais autrefois. La recherche la plus importante en pratique est celle de la KSV. On la trouve dans la tétanie presque toujours au-dessous de 1 MA, très souvent au-dessous de 0,5 à 0,1 MA.

La diminution, par rapport à la normale, n'est pas d'une manière absolue très considérable ; mais elle est surtout facile et aisée à constater parce que de si faibles courants ne donnent pas une sensation désagréable. Les chiffres les plus hauts restent encore dans les limites des oscillations physiologiques ; mais on peut, par contre, considérer un abaissement au-dessous de 0,7 MA au médian ou au péronier, au-dessous de 1 MA au facial (point de Chvostek) comme un indice certain d'augmentation de l'excitabilité galvanique.

Il y a aussi pour les autres contractions une diminution de la valeur des ondes qui, exprimée en milliampères, est d'habitude bien plus grande. C'est surtout marqué pour la KSTe qui, dans la tétanie, peut déjà se manifester avec une force de courant de 5,2 ou même 1 MA, au lieu de 20 MA nécessaires en moyenne à l'état normal. Quelquefois on obtient aussi l'AOTe qui, normalement, n'est pas observée. Au reste, l'apparition précoce du tétanos est la seule chose à utiliser positivement, car il peut manquer dans des tétanies accentuées même avec de forts courants. Pour Mann et Thiemich, la prédominance des contractions d'ouverture, la survenue de l'AnOV plus précoce que la KSV et la AnSV, surtout l'abaissement de la KOV au-dessous de 5 MA,

ont été regardés comme particulièrement caractéristiques et vraiment pathognomoniques de la tétanie. Bien qu'on soit obligé de reconnaître qu'un tel abaissement de la valeur des ondes pour la KOV ne se voie pas dans l'état d'excitabilité normale, cependant il est arrivé à Ganghofner et à moi-même de voir en clinique souvent des cas de tétanie indubitables, où manquait la KOV avec 5 MA. Je puis donc admettre que la chute de la valeur de la KOV au-dessous de 5 MA est un phénomène pathognomonique fréquent, mais non constant de la tétanie. En outre, c'est un fait qu'il est souvent impossible de constater à cause de l'apparition précoce de la KSTe. Il faut, pour se faire une idée exacte, pratiquer un examen électrique complet d'un ou mieux de plusieurs nerfs, et, pour cela, on choisira de préférence les nerfs médian, cubital, péronier.

Un nouveau symptôme qui se rattache à ceux que nous venons d'étudier a été décrit par Peters sous le nom de « phénomène d'Hampelmann ». Si on met la cathode sur la colonne vertébrale d'un enfant atteint de tétanie au niveau des 5e, 6e ou 7e vertèbres cervicales, et si on fait passer un courant de 1 à 4 MA, on obtient à chaque fermeture du courant dans les deux bras des contractions en éclair, dont la forme du mouvement rappelle le jeu du hochet, quand il est entraîné sur son cordon. L'auteur voit là un signe d'hyperexcitabilité des racines des nerfs spinaux. Un parallélisme entre l'excitabilité électrique et l'excitabilité mécanique, comme l'admet Loos, n'existe certainement pas dans tous les cas. Souvent chez les malades présentant d'une façon très nette le phénomène du facial nous avons trouvé des valeurs électriques normales, du moins non augmentées.

Excitabilité mécanique. — De nombreuses recherches ont montré que, quand on percute légèrement un nerf ou un muscle d'un enfant bien portant avec le bord du stéthoscope ou le marteau à percussion, on ne provoque pas de réaction appréciable à la vue. Il en est tout autrement quand l'excitabilité est exagérée. Dans ces cas, un coup donné sur les points moteurs (motorische Punkte) du nerf facial ou radial ou péronier, ou sur le corps du biceps, ou sur le muscle fléchisseur des doigts, ou sur le muscle triceps, ou sur le muscle péronier, provoque une contraction rapide, instantanée, qui donne lieu à un mouvement quand les muscles sont relâchés.

Le phénomène du facial, désigné encore, d'après le nom de l'auteur qui l'a trouvé, sous le nom de phénomène de Chvostek, n'est qu'une manifestation particulière de l'excitabilité mécanique des nerfs. Comme il est très accessible et facile à constater, il est utilisé en premier lieu en tant que signe permettant de s'orienter facilement. Pour la recherche de ce phénomène on percute avec le doigt ou mieux encore avec le marteau à percussion sur le milieu de la ligne qui va de l'apophyse zygomatique à la commissure labiale : il se manifeste alors une contraction rapide des branches du facial qui se dirigent vers la commissure labiale, le nez et la partie médiane du muscle frontal. Il ne survient pas toujours une contraction de tous ces muscles : quand l'exagération de l'excitabilité n'est pas très grande, une contraction appréciable n'apparait qu'au niveau de la commissure labiale ou du frontal ; par contre, dans les cas où l'excitabilité est très exagérée, il suffit d'un

simple frôlement avec le doigt pour provoquer une contraction totale de tous ces muscles (Schultze). L'orbiculaire des lèvres peut aussi être excité à se contracter par une faible percussion (phénomène de la bouche). Il faut en distinguer la contraction réflexe (réflexe labial de Thomson), qu'on obtient aussi chez des nourrissons sains et en bon état de nutrition en pratiquant un choc sur les lèvres pendant le sommeil. Par là, la bouche est comme amincie pour la succion et généralement attirée vers le côté opposé à celui qui est lésé.

Les rapports entre l'exagération de l'excitabilité mécanique des nerfs et un autre phénomène particulier à la tétanie, le signe de Trousseau, ne sont pas aussi simples. Sous le nom de signe de Trousseau on désigne un phénomène trouvé accidentellement par Trousseau qui, chez un malade auquel, en vue d'une saignée, on avait appliqué une bande autour du bras, a constaté que, par la compression du faisceau vasculo-nerveux qui longe le bord interne du biceps, on pouvait provoquer la contracture caractéristique de la tétanie. La contracture apparaît quelquefois très rapidement, mais ordinairement au bout de deux à quatre minutes après la compression exercée avec le doigt ou mieux encore avec une bande élastique dont on entoure le bras. Dans ces conditions le pouls devient insensible, le bras pâlit et, après quelques mouvements athétosiques, les doigts se mettent dans la position caractéristique. Le pouce se place en adduction forcée, la paume de la main se creuse après rapprochement de ses bords interne et externe, les doigts légèrement fléchis dans leurs articulations métacarpo-phalangiennes s'étendent et se ramassent, par le fait de la contraction des interosseux internes, sous le médius, ce qui donne à la main un aspect caractéristique désigné par Trousseau sous le nom de main d'accoucheur. Pourtant, dans la tétanie des petits enfants, je n'ai observé cette position de la main que tout à fait exceptionnellement. Ordinairement la main est en pronation et fléchie sur son bord cubital; le pouce est rabattu, les doigts, étendus dans leurs articulations métacarpo-phalangiennes, sont légèrement fléchis, pressés les uns contre les autres et en adduction forcée. Il n'est pas rare de trouver aussi les doigts écartés ou se recouvrant les uns les autres à la façon de tuiles, comme dans l'arthrite déformante. Quelquefois on rencontre la main typique de scribe. Je crois que la main avec le pouce rabattu dans la paume de la main et recouvert par les doigts convulsés doit être aussi considérée comme le résultat d'une contracture tétanique; toutefois cette position n'est pas assez caractéristique pour pouvoir être utilisée pour le diagnostic. Le signe de Trousseau n'a une valeur positive que lorsque les doigts sont fixés tellement par la contracture dans cette position, qu'on ne peut les redresser que par un effort énergique et qu'ils se remettent dans leur position aussitôt qu'on les abandonne. La contracture dure tant que dure la compression fort désagréable pour le malade; dans un cas seulement, j'ai vu la contracture apparaître après l'enlèvement du lien constricteur, c'est-à-dire apparaître tardivement. On arrive bien moins facilement et d'une façon bien moins régulière à provoquer ces contractures par la compression du membre inférieur au niveau du pli de l'aine. Le phénomène de Trousseau est un signe pathognomonique de la tétanie. Il n'est autre chose qu'une contracture tétanique provoquée par une excita-

tion mécanique déterminée. Le fait que la contracture débute et cesse avec la compression des nerfs montre déjà les rapports et les relations intimes entre ce phénomène et l'excitabilité mécanique; toutefois, il semble que dans ce phénomène il y ait encore autre chose, un processus réflexe d'après Schlesinger, puisque la compression même prolongée d'autres troncs nerveux est incapable de provoquer une contracture analogue.

Peters, par contre, veut mettre la cause du phénomène dans la stase sanguine, qui produirait une hyperémie des parties nerveuses centrales, et déterminerait l'accès. Il en voit la preuve dans ce fait qu'il a réussi à provoquer le phénomène de Trousseau même là où échouaient les méthodes ordinaires; pour cela il mettait le lien compresseur sur les membres auparavant rendus exsangues par la méthode d'Esmarch.

Contractures musculaires toniques. — Les contractures toniques s'observent de la façon la plus caractéristique au niveau des membres supérieurs où elles provoquent les positions typiques des mains qui ont été décrites plus haut; en même temps, les bras sont étroitement appliqués contre le thorax, les avant-bras fléchis à angle aigu sur les coudes, de sorte qu'avec les mains en adduction forcée l'ensemble rappelle la position du chien qui se tient debout et attend qu'on lui donne quelque chose. Au niveau des membres inférieurs ces contractures provoquent une extension de la jambe sur la cuisse, ou une légère flexion du genou quand elles sont très intenses, en même temps que les mollets paraissent durs et contractés, que les pieds se mettent en varus équin et que les orteils se placent en flexion plantaire. Le gros orteil se met ordinairement en abduction, mais quelquefois aussi en adduction. L'ensemble de positions qui résultent de ces contractures est encore désigné sous le nom de spasme carpo-pédal. Ordinairement, ces contractures sont symétriques, mais elles peuvent aussi être plus prononcées d'un côté que de l'autre. Les membres supérieurs sont plus souvent pris; toutefois il n'est pas rare, notamment chez les nourrissons, d'observer des contractures isolées des pieds. La durée de la contracture est extraordinairement variable : elle peut persister presque sans interruption pendant des heures ou pendant plusieurs jours, comme elle peut aussi être perceptible seulement pendant quelques minutes et séparée des contractures ultérieures par de longs intervalles de repos pendant lesquels l'exagération de l'excitabilité électrique et mécanique et le signe de Trousseau persistent.

Généralement on a considéré l'apparition isolée des contractures dans les membres comme un phénomène particulier à la tétanie, et la propagation de ces contractures aux autres groupes musculaires comme une forme rare et particulièrement grave de cette affection. D'après mon expérience personnelle, cette façon de voir serait erronée pour ce qui est des enfants. Je trouve au contraire que les contractures toniques d'autres groupes musculaires sont au moins aussi fréquentes, sinon plus fréquentes, que le spasme carpo-pédal qui est seulement particulièrement frappant et pour cela plus facile à observer. Si l'on observe attentivement un enfant atteint de tétanie, on reconnaît fréquemment l'existence, dans les muscles des membres comme dans ceux de la face et du tronc, des contractures toniques

légères et changeantes aussi bien pendant les accès que dans l'intervalle de ceux-ci. Ce phénomène s'observe d'une façon particulièrement nette au niveau de la face à laquelle les yeux à moitié ou inégalement ouverts, les sourcils contractés et les lèvres projetées en avant à la façon de celles de la bouche d'une carpe, donnent une expression éminemment caractéristique, comparée par Soltmann à celle de bouderie ou de fatigue dérangée. La position de la colonne vertébrale comme celle des membres indiquent une rigidité manifeste des muscles, laquelle rigidité aboutit dans certaines circonstances à l'opisthotonos, voire même à l'arc de cercle. On peut encore attribuer à ces convulsions toniques le strabisme passager, la rétention d'urine, les mouvements athétosiques lents, la position du bras de maître d'armes, la respiration courte, précipitée et dyspnéique (Popper) qu'on observe parfois. Durante a observé récemment un tremblement des membres à petites oscillations chez les enfants atteints de tétanie. Le tableau clinique varie naturellement avec les groupes musculaires envahis par la contracture. Comme particulièrement fréquentes et particulièrement importantes, on peut signaler les contractures qui frappent les muscles respirateurs et provoquent le tableau caractéristique du laryngospasme. C'est justement à cette partie de mes conclusions qu'on a fait le plus d'objections: aussi me vois-je obligé de m'arrêter un peu longuement sur les raisons qui m'ont conduit à admettre que, dans un grand nombre de cas, la forme aiguë, idiopathique, de *laryngospasme* n'est autre chose qu'une tétanie des muscles respirateurs.

Les auteurs qui se sont occupés de la tétanie chez l'adulte savent que l'apparition du laryngospasme au cours de cette affection, quand même elle survient après l'extirpation du goitre, n'est pas très rare. Les premiers médecins qui ont étudié le laryngospasme ont déjà constaté qu'au cours de cette affection on voit, avant ou pendant l'accès, apparaître des contractures des mains ou des pieds qui ressemblent aux contractures tétaniques comme deux gouttes d'eau. En second lieu, personne ne conteste aujourd'hui que le spasme de la glotte « n'est qu'une névrose convulsive » (Hérard). Quoi de plus naturel alors que d'admettre dans ces conditions que les contractures des membres comme celles des muscles du larynx doivent être attribuées à un même état convulsif, c'est-à-dire aux modifications du système nerveux particulières à la tétanie? Ce qui empêche d'adopter cette façon de voir c'est que le laryngospasme constitue une ancienne et très respectable entité clinique antérieure, au sujet de laquelle il s'est formé de véritables dogmes pour ce qui est de la nature et de l'étiologie de cette affection. Malgré les protestations des pédiatres éminents qui se sont élevés contre l'autonomie clinique du laryngospasme, malgré les observations de Gay, qui, sur 50 enfants atteints de laryngospasme, a trouvé chez 47 le phénomène du facial, on ne pouvait se décider à admettre l'existence de relations intimes entre la tétanie et le spasme de la glotte. Cela ne fut accepté qu'après les recherches poursuivies à ma clinique depuis 1890, et qui ont montré que, à quelques exceptions près, on trouve dans le laryngospasme, même dans celui qui ne s'accompagne pas de spasme carpo-pédal, les mo-

dications du système nerveux périphérique, caractéristiques de la tétanie.

Le fait que la majorité des cas de spasme de la glotte idiopathique sont accompagnés de phénomènes tétanoïdes est aujourd'hui confirmé par les recherches de Ganghofner, Kalischer, Kassowitz, Hauser, Kirchgässer, Bendix, Thiemich, et a permis une nouvelle manière de comprendre cette maladie. Du reste on trouve aussi dans les auteurs plus anciens, Tonnelé, Trousseau, Cheadle, Henoch, Wichmann, etc., l'opinion que les contractures s'associent souvent au laryngospasme (convulsion interne). Dans le spasme de la glotte presque toujours, comme le prétend déjà Hérard, le diaphragme participe au processus; aussi Bouchut a-t-il proposé le nom de phrénoglottisme. La contracture du diaphragme peut aussi se présenter isolément et produit alors un brusque arrêt de la respiration, dans lequel la mort peut survenir sans que se soient montrés les phénomènes alarmants ordinaires de l'accès de spasme glottique. Des contractions unilatérales et rythmiques du diaphragme, synchrones avec les contractions cardiaques, ont été décrites au cours de la tétanie par Solowieff sous le nom de phénomène phrénique.

Convulsions d'origine cérébrale, éclampsie. — Les phénomènes d'excitation motrice que nous avons étudiés jusqu'à présent se distinguaient par le caractère tonique des contractures, lequel caractère est considéré avec raison comme le critérium de la tétanie comparée à d'autres états convulsifs. Pourtant l'observation montre que chez les enfants le tableau clinique de la tétanie se complique assez souvent de l'apparition des convulsions cloniques comme on en observe dans les accès d'éclampsie. Les convulsions cloniques frappent de préférence les muscles de la face, plus rarement ceux des membres. Les contractures, comme Oddo l'a bien vu, persistent pendant les convulsions. Les pupilles sont dilatées, le réflexe cornéen ordinairement conservé. Il est difficile de dire quelque chose de précis au sujet du sensorium général. Après l'accès, les enfants restent apathiques, indifférents. Ces accès d'éclampsie ne s'observent que chez les enfants jeunes, dans les cas graves et à une période tardive de la maladie. Ils sont de courte durée; mais, comme les accès de laryngospasme, ils peuvent revenir souvent. Leur intensité et leur nombre dépendent de la gravité que présentent les autres symptômes de tétanie. De ce fait et des différences qui existent avec les convulsions habituelles des enfants, on peut conclure que les accès d'éclampsie qui viennent d'être étudiés constituent une manifestation particulière de la tétanie chez les enfants.

Ces quatre groupes de symptômes doivent être regardés comme les manifestations immédiates de la tétanie, c'est-à-dire de l'hyperexcitabilité nerveuse qui l'accompagne. Mais on trouve encore au cours de cette affection une série de phénomènes secondaires. On trouve souvent une tuméfaction molle formant bourrelet au niveau de la face dorsale des mains et des pieds. Dans un certain nombre de cas, on a encore noté à l'autopsie un œdème de la muqueuse du larynx. L'œdème est considéré comme un œdème par stase consécutif aux troubles circulatoires produits par les contractions toniques. Dans certains cas, ces œdèmes prennent une extension qui fait plutôt penser à des troubles vaso-moteurs ou à une hydrémie provoquée par une rétention

d'urine. Ce dernier fait peut, comme l'a vu Oddo, et comme je l'ai vu moi-même, comme l'ont encore mentionné Hagenbach-Burckhardt et du reste même déjà Trousseau, survenir à la suite d'un état de contracture du sphincter vésical interne et nécessiter l'emploi temporaire du cathéter. Dans l'urine il n'est pas rare d'observer des traces d'albumine et beaucoup de mucine. Très frappante m'a paru la coïncidence avec la colibacillurie et la cystite relativement fréquente. On a souvent aussi trouvé de l'acétonurie (Loos) et beaucoup d'indican. On a encore fréquemment observé de la cyanose, de la parésie locale des vaisseaux, des érythèmes fugaces, des sueurs profuses, plusieurs fois une tuméfaction de la langue, attribuable aux morsures de cet organe faites pendant les accès. Le muscle cardiaque et la musculature du tractus intestinal ne paraissent pas participer aux contractures. Les réflexes tendineux ne présentent pas dans la tétanie de modifications constantes : ils sont normaux ou assez souvent exagérés.

Les phénomènes qu'on peut observer du côté des nerfs sensitifs et sensoriels sont chez les enfants d'une importance minime quand on les compare aux modifications frappantes qu'on trouve chez eux du côté du système nerveux moteur. Il est très possible que les contractures spontanées, comme celles qu'on provoque par la compression, s'accompagnent de sensations douloureuses. Ceci se rapporte en particulier aux contractures de courte durée apparaissant sous forme de paroxysmes. L'agitation et les cris des enfants pendant ces crises semblent l'indiquer. Par contre, les contractures de longue durée, celles qui mettent les membres dans des positions particulières, paraissent bien moins douloureuses, et il n'est pas rare de voir jouer tranquillement des enfants dont les mains sont contracturées. Il est aussi certain que dans les intervalles entre les contractures il peut exister, chez ces malades, des douleurs et des paresthésies, ce qui expliquerait leur façon d'être anxieuse, leur insomnie, leurs réveils brusques avec des cris. On comprend qu'il est impossible d'obtenir de ces petits malades des renseignements précis sur le siège et la nature des douleurs qu'ils éprouvent. On n'a qu'exceptionnellement observé dans l'enfance des troubles trophiques et sécrétoires (cataracte, modifications des ongles).

Définition, formes principales de la tétanie. — Les phénomènes que nous venons d'énumérer ont une importance très variable pour le diagnostic de la tétanie. Le symptôme le plus important, qui mérite le plus d'être pris en considération, et que les anciens observateurs identifiaient directement avec la maladie, est l'état de contracture tétanique des muscles, contraction permanente et involontaire des muscles des extrémités supérieures et inférieures, d'où résulte une rigidité remarquable de ces membres accompagnée ou non de douleur (Constant). C'est pour cela que la maladie reçut le nom de contracture essentielle, nom qui fut ensuite transformé par Corvisart en celui de tétanie. A l'encontre des auteurs récents (Mann), je suis d'avis que l'existence d'une contracture musculaire même peu marquée est indispensable pour le diagnostic, si on ne laisse pas s'égarer la conception de la tétanie. Ces contractures sont caractérisées par ce fait que sans cause appréciable on les voit apparaître chez des individus d'ailleurs bien portants à un âge

déterminé avec une prédilection pour certaines époques de l'année; elles donnent lieu à des contractures bilatérales, toniques et intermittentes des extrémités, plus rarement d'autres domaines musculaires. Alors il s'établit avec un état d'intégrité du sensorium une exagération d'excitabilité du système nerveux. La maladie a sans exception une évolution favorable quand les contractures ne troublent pas des fonctions vitales. La localisation des contractures se montre précisément dans l'enfance sous une forme très particulière et changeante selon les cas; c'est ce qui fait qu'on ne peut établir un groupement rigoureux des cas. Par contre, déjà les anciens auteurs (Delpech) ont été frappés de la différence caractéristique qu'il y a entre les contractures de courte durée mais violentes et à fréquentes répétitions et qui d'ordinaire sont douloureuses et les contractures chroniques qui n'ont presque aucun symptôme concomitant. J'ai moi-même utilisé cette remarque pour diviser les cas de tétanie en un groupe des cas *intermittents* et un autre des formes *persistantes*. Le premier groupe, de beaucoup le plus nombreux et le plus important, montre à côté de l'état de contractures décrit plus haut une augmentation notable de l'excitabilité du système nerveux dont l'expression la plus marquée est représentée par le phénomène de Trousseau. Dans le second groupe il y a des contractures sans ou avec une courte rémission et durant plusieurs heures ou jours. Là les signes d'hyperexcitabilité du système nerveux sont bien moins accusés et plus difficiles à démontrer, si bien que les contractures et les troubles du mouvement qui y sont liés constituent les seuls symptômes morbides objectifs. En tout cas il n'est pas rare d'observer des formes intermédiaires qui ne cadrent pas avec une division aussi schématique et qui représentent des formes de transition entre les deux groupes.

La tétanie s'observe aussi bien à titre d'affection primitive idiopathique que comme maladie secondaire. Je la dis idiopathique non seulement quand les individus qui en sont atteints jouissaient auparavant d'une parfaite santé, mais même quand ils souffrent d'un état chronique quelconque, mais au cours duquel la tétanie se montre dans son début et son évolution tout à fait indépendante. Elle est secondaire après la thyroïdectomie, les infections, les maladies digestives, etc. Enfin on en observe les manifestations au cours de différentes maladies nerveuses : tétanie symptomatique. Nous prendrons cette division comme base de notre travail.

De très grande influence sont aussi sur le tableau morbide l'âge, les conditions de vie, les occupations des malades. Dans la pathologie de l'adulte on distingue une tétanie des artisans, des parturientes, des nourrices, etc. La tétanie de l'enfance montre de grandes et importantes différences avec la maladie typique. Elle fut décrite déjà peu de temps après la première description de la maladie par Tonnelé (1835). Puis suivirent d'autres publications dues à Jadelot, de la Berge, Constant, Baunier, Rabaud, etc. Ici aussi le signe pathognomonique était constitué par les contractures toniques des extrémités. Guersant distingua la contracture symptomatique de la contracture idiopathique, essentielle. On savait leur fréquence dans les quatre premières années de la vie et à l'époque froide de l'année, leur coïncidence

avec le spasme glottique et les convulsions cloniques, de sorte qu'il y a dans l'ouvrage de Rilliet et Barthez une description complète du complexus symptomatique. A partir de ce moment la littérature médicale française devient de plus en plus pauvre en travaux sur cette maladie jusque dans les derniers temps (Oddo, Guinon). En Allemagne, en dehors des traités et des ouvrages d'ensemble (Soltmann), on n'avait apporté que peu d'attention à cette maladie. C'est seulement lorsque, par les travaux des écoles de Graz et de Prague (1890), on connut le rapport des contractures des membres avec le laryngospasme et l'éclampsie et les conditions si caractéristiques de l'excitabilité électrique qu'il commença à se manifester à ce sujet une activité de publications vraiment fiévreuse, qui nous fit découvrir la surprenante fréquence et la multiplicité de ces états. De nouveaux points de vue ont été mis à jour alors par les travaux de l'école de Breslau et de Finkelstein. Dans la littérature anglaise les travaux de Cheadle et Abercrombie, qui remontent déjà à 1880, ont établi des données conformes aux opinions modernes.

Statistique. — L'existence et la fréquence de la tétanie infantile présentent d'après les données qu'on trouve dans la littérature médicale des différences de lieu et de temps. La riche littérature, qui parut en France au milieu du siècle précédent, donne à penser que la maladie était alors observée très souvent, tandis que tous les auteurs français récents sont d'accord pour dire qu'aujourd'hui la tétanie comme le spasme de la glotte sont des phénomènes rares. Il semble en être de même en Italie. Par contre,

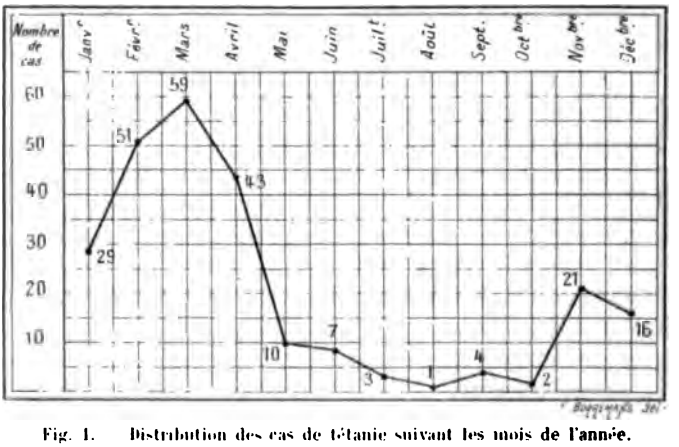


Fig. 1. Distribution des cas de tétanie suivant les mois de l'année.

dans les pays de race anglo-saxonne la tétanie est bien plus souvent observée et même il semble que dans les dernières périodes décadaires (von Frankl-Hochwart) les pays allemands et autrichiens ont été particulièrement touchés. Les chiffres que j'ai pour ma part recueillis pendant dix ans d'exercice à la consultation de la clinique infantile de Graz sont les suivants :

Dans les années 1890 à 1896, il y a eu sur 44 767 malades 246, soit 1/2 pour 100, de cas de tétanie, atteignant presque exclusivement les trois premières années de la vie, et représentant environ 1 pour 100 des malades

de cet âge. Comme tétanie on compte ici non seulement les cas où il y a des spasmes typiques de la main et du pied, mais aussi ceux de laryngospasme et d'éclampsie, dans lesquels on a trouvé des signes de tétanie latente. La distribution de ces cas sur les divers mois de l'année ressort du tracé ci-dessus (Tracé 1).

Tracé des cas de tétanie de la consultation de la clinique infantile de l'université de Graz de 1890 à 1896 = 246 sur 44 767 malades = environ 1/2 pour 100 de la totalité des malades ou 1 pour 100 des malades de 0 à 3 ans. Pour les années 1895 à 1899, les cas de tétanie sont divisés d'après les années de la vie. On traita dans cet espace de temps :

Enfants dans la première année	11867,	dont	153 = 1,3	0/0	tétanies.
— seconde —	5972,	—	54 = 0,9		—
— troisième —	4164,	—	14 = 0,33		—

Ainsi le chiffre des cas observés selon les années oscille entre 22 et 50. La distribution des cas dans l'année fut la même que dans le groupe antérieur. Ces chiffres parurent d'abord très élevés relativement à la rareté jusqu'ici admise de la tétanie. Mais aussitôt de semblables relations furent publiées ailleurs, à Prague (Ganghofner, Fischl), à Vienne (Boral, Kassowitz), à Berlin (Hauser, Kalischer, Bendix, Cassel), à Breslau (Thiemich), à Bonn (Kirchgaesser). Il y a, il est vrai, d'autres travaux qui admettent au contraire une bien plus grande rareté de la tétanie dans l'enfance. Cette divergence est problement, comme le dit Comby, plus le fait des médecins que des circonstances et on pourrait, partout où on examinerait la question avec le même soin et d'après les mêmes principes, obtenir les mêmes chiffres, au moins dans les pays où la tétanie est principalement fréquente.

Les cas qui surviennent au cours des trois premières années forment la grande majorité des tétanies observées dans l'enfance. Passé la troisième année les cas se répartissent assez également et sans règle particulière sur les autres années. Vers la puberté on note une augmentation (Tonnelé), et la fréquente atteinte des jeunes ouvriers entre 16 et 25 ans représente le maximum de fréquence pour l'adulte.

La distribution, relativement à l'âge de 80 malades observés de 1890 à août 1897 et reçus à la clinique, est montrée par le tracé 2.

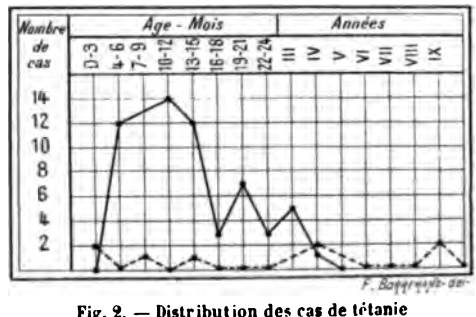


Fig. 2. — Distribution des cas de tétanie suivant l'âge des malades.

Sur ce tracé les cas appartenant à la tétanie du nourrisson sont représentés par la ligne pleine, les autres par la ligne pointillée. Les deux sexes sont à peu près également atteints dans les trois premières années, avec une légère prédominance chez les filles. Plus tard il y a notable prédominance chez les garçons.

Groupe des formes intermittentes. — Les contractures sont de courte durée, allant de quelques minutes à une heure, souvent accompagnées de douleurs, et se répétant fréquemment. En même temps on constate les signes d'une exagération d'excitabilité du système nerveux. Jamais ne manque l'exagération de l'excitabilité électrique des nerfs, qui est en général manifeste plus ou moins longtemps déjà avant l'apparition des contractures et dure après leur disparition. Presque aussi fréquents sont l'excitabilité mécanique et le phénomène de Chvostek qui durent longtemps, tandis que le phénomène de Trousseau n'existe que bien moins longtemps au moment de l'acmé de la maladie et souvent peut manquer entièrement.

A). **Forme idiopathique récidivante.** — Cette forme est de beaucoup la plus fréquente de ce groupe et de la tétanie infantile. Elle répond par son nom et par son tableau morbide à la forme de tétanie récidivante aiguë décrite par Jaksch, forme qui dans la monographie de Frankl-Hochwart est désignée sous le nom de tétanie idiopathique des ouvriers.

Le tableau morbide de cette forme est le suivant :

De jeunes sujets de 16 à 25 ans, généralement ouvriers cordonniers ou tailleurs, sont brusquement pris d'ordinaire dans leur travail de contractures musculaires surtout des membres supérieurs. Ces contractures durent peu, s'accompagnent de douleurs ou paresthésies et se répètent plusieurs jours ou semaines avec une fréquence variable. Elles durent de 2 à 5 semaines: pendant ce temps on trouve le phénomène d'Erb, celui de Chvostek, et, dans les intervalles entre les accès, aussi celui de Trousseau. Chez les individus une première fois atteints la récidive a tendance à se produire.

La maladie se montre à ce qu'il parait seulement dans des endroits déterminés (Vienne) et presque exclusivement dans les mois froids de l'année, surtout au printemps de février à avril et est fréquemment observée chez plusieurs membres d'une même famille ou chez des individus habitant une même maison, de sorte que Frankl-Hochwart parle même d'une invasion épidémique. On n'en connait pas l'étiologie en dehors de l'influence de l'âge, de l'époque de l'année et du séjour dans des ateliers sombres, mal aérés. On rencontre aussi cette affection bénigne dans les endroits où elle est fréquente, surtout chez les garçons au voisinage de la puberté. De défavorables conditions d'habitation, le séjour dans les ateliers, dans les fabriques paraissent ici aussi jouer un rôle. Les contractures musculaires sont généralement de faible intensité et de peu de durée, de sorte que le plus souvent on ne peut en établir l'existence que par l'anamnèse. Dans ces cas la démonstration de l'exagération d'excitabilité nerveuse est d'une importance particulière pour le diagnostic. Cependant on observe quelquefois aussi des phénomènes plus sérieux, tels que développement de cataracte, délire hallucinatoire (Frankl-Hochwart, Kraepelin). J'ai observé, il y a peu de temps, un cas de ce genre à ma clinique de Vienne :

Sandberger G., 10 ans, écolier jusqu'alors bien portant, en bon état de nutrition, est reçu à la clinique le 29 janvier 1905. Depuis quinze jours il se sent fatigué et abattu. Il y a huit jours il est brusquement tombé sans connaissance. Le soir de ce

même jour, sans motifs, il est pris d'un violent état d'agitation, il menace son entourage et son maître, qu'il ne reconnaît plus. Dans cet état se montrent des contractures toniques intermittentes surtout dans les membres, mais aussi dans d'autres muscles. L'état de délire dura quelques heures, puis revint une conscience parfaite. Cependant les jours suivants on vit se répéter les contractures des membres en extension, quelquefois avec tétanie typique, provoquant de violentes douleurs. Après l'entrée à l'hôpital on ne les observe plus. Le malade a un état psychique normal, mais il y a encore manifestement le signe du facial et une exagération d'excitabilité électrique des nerfs jusqu'à la sortie du malade le 3 février.

Ces cas, à cause justement de leur rareté, n'offrent que peu d'intérêt en ce qu'ils ne font que reproduire le tableau symptomatique connu par la pathologie de l'adulte. Il en est autrement chez les enfants au-dessous de 4 ans lorsqu'on observe chez eux la tétanie. Ces cas représentent, comme l'a déjà établi la statistique, la grande majorité des tétanies frappant principalement l'enfance et justifient par la particularité de leur symptomatologie et la grande intensité de leurs manifestations l'application d'un traitement spécial de la tétanie de la première enfance.

Nous trouvons ici essentiellement les traits de la forme que nous venons de décrire : la limitation à un certain âge, l'épidémicité et la multiplicité des cas dans les premiers mois de l'année, la marche aiguë avec tendance à récidives, la production de contractures de courte durée et intermittentes, l'évidente exagération de l'excitabilité électrique et mécanique. A cela s'ajoutent comme phénomènes nouveaux et spéciaux à cet âge les accès de spasme glottique et les attaques d'éclampsie qui se montrent comme l'expression de l'exagération d'excitabilité des centres nerveux et se combinent avec le tableau morbide ou même peuvent s'installer à sa place. On observe ainsi des tableaux morbides nouveaux, essentiellement différents du tableau ordinaire de la tétanie, et ainsi, par le fait de la moindre résistance de l'organisme, le pronostic d'ailleurs si favorable de cette affection se trouve profondément assombri. J'ai décrit ces cas, qui formaient le fond de ma première publication en 1890 dans la première édition de cet ouvrage, tout simplement comme la forme intermittente de la tétanie. En considérant ce fait que leur survenue coïncide avec la période où le rachitis domine la pathologie, je les ai décrits au Congrès de Moscou (1897) à cause de cette coïncidence comme une tétanie des rachitiques, de même qu'on dit tétanie des ouvriers, des nourrices, etc. Mais j'ai nettement exprimé cette opinion que je ne voyais aucun obstacle à ce que dans ce groupe cliniquement bien délimité il y eût aussi des enfants sans lésions rachitiques, puisque le rachitis d'après ma manière de voir peut être considéré comme une complication très fréquente et caractéristique, mais non comme la cause de l'affection. Kirchgässer a ensuite, pour éviter cette erreur possible, proposé le nom de tétanie idiopathique de la première enfance. Quoique ce nom désigne bien la nature des choses, il a cependant l'inconvénient d'englober avec le mot de tétanie une série de syndromes qui n'ont que très peu d'analogie extérieure entre eux et avec le complexus symptomatique communément dénommé tétanie. Une telle désignation serait en contradiction avec les opi-

nions et les besoins du praticien, ce qu'on peut éviter en maintenant les anciennes dénominations d'après le symptôme le plus saillant (laryngisme, éclampsie), en y ajoutant les mots « d'origine tétanoïde ».

Groupe des maladies tétanoïdes de la première enfance (Tétanie idiopathique, tétanie du nourrisson, tétanie des rachitiques). — Les chiffres donnés au chapitre statistique et les tracés peuvent être absolument appliqués à cette forme, qui représente de beaucoup la plus grande partie des tétanies survenant dans l'enfance.

Cette forme est surtout fréquemment observée dans la première année et surtout dans sa seconde moitié. Avant le troisième mois il n'y a que des cas isolés. La deuxième année montre encore dans son premier quart de nombreux cas, puis le nombre diminue rapidement; passé le troisième quart on n'observe plus de cas de cette forme. Pour ce qui est de la distribution régionnelle des cas il n'y a pas encore, comme il a été déjà dit plus haut, de données satisfaisantes. Dans un même lieu il peut y avoir, selon les années, de fortes oscillations relativement à la fréquence des cas observés. On observe là presque sans exception la loi déjà mentionnée plus haut de limitation des cas à la période froide de l'année et du maximum de fréquence dans les premiers mois de l'année. Bien plus nettement que dans les chiffres de la consultation, qui représentent la totalité des cas de tétanie qui se sont présentés, ce fait ressort du tracé suivant, qui ne renferme que les cas reçus à la clinique et où les formes intermittentes (ligne —) sont distinguées des formes permanentes (ligne — — — —). Tracé 5.

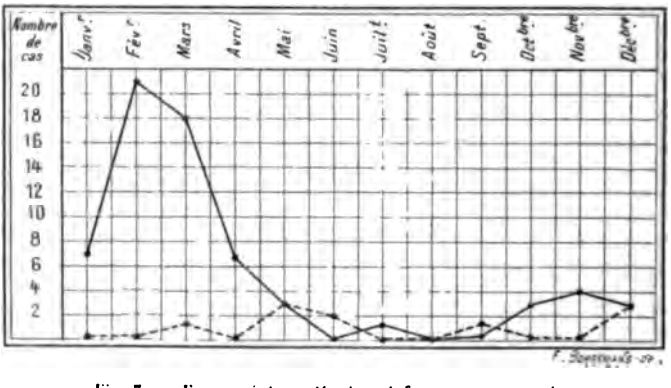


Fig. 5. — Formes intermittentes et formes permanentes.

Tracé des cas de tétanie reçus à la clinique de 1890 à août 1897 : 80 cas groupés selon les mois.

Cette disposition particulière des cas accumulés à certains moments donne l'idée comme pour la tétanie des artisans d'une épidémicité. Cette idée se trouve encore confirmée par ce fait que plusieurs nourrissons placés dans les mêmes conditions sont atteints en même temps ou peu de temps l'un après l'autre. J'ai eu souvent l'occasion d'observer ce mode d'extension de la maladie chez des nourrissons soignés à l'hôpital pour d'autres affections.

A cause de l'énorme fréquence du rachitis justement dans la classe pauvre, dont les enfants sont surtout sujets à la tétanie, on comprend facilement que la plupart des enfants de cet âge atteints de tétanie montrent des signes de dyscrasie rachitique. Quoiqu'il n'y ait parmi eux que peu d'enfants au sein, ceux qu'on trouve sont en général en bon état de nutrition et présentent plus souvent de la constipation que de la diarrhée. Cette uniformité d'âge, et la présence presque constante des stigmates rachitiques et d'un développement notable du tissu adipeux donnent à ces enfants un aspect singulier de parenté. C'est ainsi que ces malades offrent un aspect tout à fait caractéristique que nous désignons sous le nom de rachitisme gras. En même temps ces enfants présentent une coloration pâle transparente de la peau et un certain degré d'anémie souvent accompagnée de tuméfaction de la rate. Ce qui est à remarquer, c'est que c'est seulement d'une façon exceptionnelle qu'on trouve chez eux des modifications rachitiques très accusées et que ce sont justement les cas très graves de rachitisme fort nombreux dans nos cliniques, qui sont épargnés par la tétanie.

Le tableau clinique de la maladie se compose des contractures toniques intermittentes et des phénomènes produits par l'hyperexcitabilité du système nerveux. Ces derniers se manifestent sous forme d'hyperexcitabilité électrique et mécanique et précèdent généralement l'apparition des contractures. On désigne ce stade préliminaire sous le nom d' « état tétanoïde ». (Frankl-Hochwart, Schlesinger.) Il n'est pas rare, au moment où l'on observe de nombreux cas de tétanie du nourrisson, de les trouver aussi chez des enfants qui n'ont aucun autre symptôme morbide. Si chez ces enfants on arrive d'une manière indubitable à provoquer le signe de Trousseau on parle alors de tétanie latente. Lors de la survenue de contractures musculaires spontanées la tétanie devient manifeste, et dans la majorité des cas, en raison des conditions particulières de cet âge, elle se combine en outre avec le spasme de la glotte et l'éclampsie. Le tableau suivant, tiré de ma communication au Congrès de Moscou (1897), montre les cas de cette maladie qui ont été reçus de 1890 à 1896 à ma clinique de Graz.

Affections tétanoïdes de la première enfance dans les années 1890 à 1897 reçues à la clinique infantile de Graz.

Age variant de 3 à 30 mois.

	NOMBRE DES CAS			TERMINAISON
État tétanoïde.	2			
Tétanie latente.	1			
Tétanie manifeste avec contractures musculaires.	»			
Spasme de la glotte..	26	+ 4	dont	2 dans l'accès.
Spasme de la glotte + contractures musculaires.	17	+ 4		1
Spasme glottique + contractures musculaires + éclampsie.	13	+ 13		2
Spasme glottique + éclampsie. . . .	9	+ 5		1
Éclampsie..	1			»
	69	+ 26 = 37,7 0/0		6

Le faible nombre des états tétanoïdes et des tétanies latentes s'explique par ce fait que ces maladies n'ont pas absolument besoin d'un traitement hospitalier. Il est à noter qu'il n'y eut pas de tétanie manifeste sans complications parmi les cas observés à ce moment. Je relaterai plus tard un cas de ce genre. Tous les cas, à l'exception d'un, se sont compliqués de spasme glottique; mais je dois reconnaître que nous comptions comme un accès même de légers troubles nerveux de l'inspiration sans vraie dyspnée ni cyanose. On voit aussi nettement exprimée dans ce tableau l'importante aggravation du pronostic de la tétanie du nourrisson par la complication d'accès de spasme de la glotte et surtout d'éclampsie. La plupart de ces cas ont trait à l'hiver de 1896. J'ajouterai que je n'ai jamais depuis observé une épidémie si étendue et si meurtrière.

Tétanie idiopathique avec contractures musculaires. — Souvent la mère dit que son enfant avait jadis le carreau et qu'il était très sujet à des peurs. Avant l'éclosion de la maladie on observe chez ces enfants une certaine raideur dans les mouvements, un allongement, une flexion, une extension exagérées de la tête, etc. En même temps ils sont anxieux, évitent tout attouchement, ne rient pas, crient beaucoup, dorment peu. L'examen détaillé montre alors que le tonus des muscles et l'excitabilité des nerfs avec les courants constants sont exagérés bien qu'à un degré moindre que plus tard. L'excitabilité mécanique des muscles, le phénomène de la bouche et ordinairement le phénomène du facial sont faciles à constater.

Si on est en mesure de provoquer aussi le phénomène de Trousseau, on peut s'attendre, avec toute probabilité, à voir bientôt apparaître des contractures spontanées. Elles surviennent surtout à la suite de n'importe quelle excitation : brusque réveil, ou déshabillage de l'enfant, prise d'aliment, ou même sans cause appréciable, et elles sont quelquefois de si courte durée qu'elles peuvent passer entièrement inaperçues. Elles frappent de préférence les membres où elles provoquent le spasme carpo-pédal bien connu. La durée de ce dernier varie de quelques minutes à 1 heure. Le nombre des accès oscille de 2 à 20 ou plus. Pendant ces accès, les enfants sont très agités, crient, comme tourmentés de vives douleurs. Par contre, ils sont assez bien dans les intervalles. Dans ces intervalles, on réussit à mettre en évidence l'hyperexcitabilité électrique et mécanique des nerfs et généralement aussi le phénomène de Trousseau. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on voit manquer à ce stade les accès que plus tard on pourra appeler spasmes de la glotte. Mais d'autres muscles aussi sont frappés quoique bien plus rarement et d'une façon atypique par les contractures toniques. Pour appuyer cette assertion je donnerai l'observation suivante :

En mars 1899, je suis appelé auprès d'un enfant de 4 mois atteint de contractures; les parents avaient déjà perdu un enfant de méningite tuberculeuse et ils étaient par suite très inquiets.

L'enfant soumis à l'allaitement artificiel avec du lait de vache a présenté quinze jours auparavant des troubles digestifs avec vomissements et diarrhée, troubles qui disparurent quand on régularisa le régime de l'enfant. Il n'était pas amaigri, plutôt pâle et bouffi. Il y a 8 jours les bras et les jambes ont commencé à se raidir et l'en-

fant s'est mis à pousser des cris. Les accès avaient une durée de plusieurs minutes à plusieurs heures; dans l'intervalle l'enfant était calme, mais bien plus raide que d'habitude; la tête était généralement enfoncée dans les coussins. Par moments on observait aussi du strabisme. Pas de fièvre.

L'examen de l'enfant montrait l'intégrité des viscères; pas trace de rachitis: contracture des muscles de la nuque et du dos. Par moments, léger opisthotonos disparaissant au bout de quelque temps. Les bras sont appuyés contre le thorax, les avant-bras en flexion. Les doigts sont repliés sur le pouce fermé. La peau du dos de la main et de l'avant-bras sont œdématiés sur le côté de l'extension. Abdomen tendu. Respiration accélérée, particulièrement saccadée, accompagnée de soupirs et gémissements. Les jambes sont étendues en position typique de tétanie de sorte que l'enfant peut être soulevé par la tête comme un morceau de bois. Fort œdème des jambes et du dos du pied. A cause de l'existence des contractures on put seulement provoquer avec succès le phénomène du facial et faire espérer aux parents inquiets la probabilité d'une issue favorable. Traitement : bromure de potassium, lavements de chloral, bains prolongés. Pendant la visite, l'opisthotonos disparut ; les jours suivants, les mouvements devinrent toujours de plus en plus libres, les accès plus rares; au bout de 10 jours ils avaient entièrement disparu.

Des contractures musculaires si étendues sans troubles cérébraux sont à cet âge une exception; elles constituent la transition avec les formes permanentes. L'évolution ordinaire de la forme aiguë, idiopathique, montre une progressive augmentation du nombre et de la gravité des accès pendant 1 à 2 semaines, puis une diminution progressive des phénomènes au cours des 2 à 3 semaines suivantes. Cependant on ne saurait établir une règle pour la durée de la maladie. Même après disparition des dernières attaques de contractures l'état tétanoïde persiste encore des semaines et, tant qu'il dure, permet de craindre une récidive, qui peut faire traîner la maladie pendant des mois. Toute cette évolution de la tétanie du nourrisson peut être étudiée dans les cas où il y a des accès de spasme glottique, qui représentent la manifestation normale et adéquate de l'état morbide à cette période de la vie, tandis que les contractures musculaires ou les spasmes carpo-pédaux n'occupent que le second plan ou même peuvent faire entièrement défaut.

Spasme de la glotte sur un fond tétanoïde. — Le laryngospasme est dans ces cas l'unique manisfestation extérieure de la tétanie. Comme cet état morbide est traité en un autre point de cet ouvrage, je me limiterai à préciser les rapports des accès de laryngospasme avec les autres symptômes de la tétanie. Il va de soi que ces cas, au point de vue de l'époque de l'année, de l'âge et de l'habitus, concordent avec ce qui a été dit de la tétanie du nourrisson en général. Les accès surviennent sur un fond d'état tétanoïde qui persiste aussi pendant la durée des accès et leur survit. Dans les cas d'allure aiguë, on peut à la première période, selon l'augmentation de nombre et d'intensité des accès, constater une augmentation appréciable quantitativement de l'excitabilité galvanique, qui disparaît quand diminuent les phénomènes de laryngospasme. Dans la période descendante de la courbe des accès, il n'est pas rare de voir survenir des exacerbations et des récidives qui font que la maladie dure pendant des mois. Ce fait est surtout à craindre tant que l'excitabilité galvanique et mécanique du système ner-

veux est manifestement exagérée. Le phénomène de Trousseau peut être mis en évidence surtout à l'acmé de la maladie et disparaît généralement déjà avant les accès de larygospasme.

Ces accès eux-mêmes montrent au point de vue du nombre et de l'intensité les plus larges oscillations. Dans les cas graves on en a compté de 80 à 85 par jour et souvent on a constaté l'asphyxie à la suite d'occlusion de la glotte. En dehors de la musculature laryngée, d'autres muscles respiratoires participent à l'état de contracture, en particulier le diaphragme, et ils peuvent provoquer des symptômes très particuliers (asthme, Neusser, Popper; apnée expiratoire, Kassowitz; phénomène du diaphragme, Solowieff).

Laryngospasme et contractures sur le fond tétanoïde. — Ces cas se distinguent de ceux qui viennent d'être étudiés par ce fait qu'au début et à l'acmé de la maladie on trouve la position tétanique typique des mains et des pieds. Il est rare que ces contractures soient continues ou de longue durée : ordinairement elles présentent un caractère nettement intermittent et accompagnent de préférence les accès de laryngospasme comme si elles étaient provoquées par eux. Elles disparaissent ordinairement avec le signe de Trousseau et ne sont pas de mauvais augure en ce sens que, dans les cas avec contractures tétaniques typiques, le spasme de la glotte n'est pas particulièrement accentué.

Laryngospasme et éclampsie sur un fond tétanoïde. — L'apparition des contractures cloniques venant compliquer le tableau clinique est, dans tous les cas, un fait grave. Les contractures surviennent ordinairement à une période ultérieure grave du laryngospasme, plus tard en dehors de ce dernier, d'une façon autonome. Dans l'intervalle des accès les enfants restent souvent hébétés. Dans les cas qui se terminent par la mort on voit encore survenir de la fièvre qui monte rapidement, et des vomissements, de sorte que le tableau clinique peut faire penser à une méningite. A l'autopsie on ne trouve pourtant que des lésions pulmonaires (pneumonie aspirative). Les modifications du système nerveux sont étudiées plus loin.

Laryngospasme, éclampsie et contractures musculaires sur un fond tétanoïde. — Ces cas sont les plus graves et forment la majorité des cas mortels de tétanie intermittente. Leur marche est la même que celle des cas du groupe précédent, avec cette différence que, dans l'intervalle des accès de même que pendant et après ces derniers, on trouve des contractures musculaires toniques apparaissant et disparaissant sans aucun ordre, du strabisme, des contractures des muscles de la face qui donnent à la physionomie du tétanique son aspect caractéristique; de la raideur de la nuque, la position de parade de maître d'armes et autres mouvements athétosiques des bras; la respiration dyspnéique fréquente (Popper), les contractures des pieds, etc. En même temps les doigts sont rabattus sur le pouce appliqué contre la paume de la main et cette position des mains en poing persiste longtemps. Les positions typiques de la tétanie ne se rencontrent que rarement. Je cite plus loin un exemple de cette forme pernicieuse de tétanie, qui semble encore peu connue. Les deux cas de Bonome et Cervesato, avec autopsie, me semblent appartenir à ce groupe.

Slowscha Conrad, âgé de 4 mois, nourri artificiellement, pesant 4400 grammes et ne souffrant pas de troubles digestifs, est sujet depuis le commencement de janvier 1897 à des accès apparaissant surtout quand l'enfant est excité. Il entre à l'hôpital le 29 janvier 1897. L'enfant, bien nourri, présente un craniotabes très léger. Pendant les premiers jours, on compte par jour 30 à 40 accès de laryngospasme s'accompagnant de cyanose intense et de contractures musculaires toniques qui persistent aussi en dehors des accès. A l'examen, on trouve le signe de Trousseau, le phénomène de la bouche, une exagération de l'excitabilité mécanique et électrique. A cause de la contracture tonique des muscles de la face, le phénomène du facial ne peut être constaté que rarement. Le 7 février, à la suite d'un accès laryngospastique où l'enfant n'a été ramené à la vie que par le procédé de Schultze, tous les muscles du corps sont envahis pendant deux heures par des contractures toniques. En même temps on note du strabisme, du trismus, des tiraillements de la figure, de l'opisthotonos, une respiration dyspnéique très accélérée, la position de parade des bras, de l'extension des jambes dont les muscles paraissent durs et contractés. Cet état était de temps en temps interrompu par des accès de laryngospasme qui apparaissaient principalement à chaque tentative pour nourrir l'enfant. Le malade est hébété, mais il n'a pas perdu connaissance et s'alimente. Aujourd'hui le nombre d'accès de laryngospasme atteint le chiffre de 64. 17 février : les accès ont diminué d'intensité et de fréquence; toutefois on note la persistance des contractures dans plusieurs régions, cinq selles diarrhéiques, de la dilatation des veines de la tête, une exagération des réflexes tendineux et une ascension de la température. 18 février : température 39°,5. Vomissements. 8 accès d'éclampsie et 9 accès de laryngospasme, ces derniers de faible intensité. L'enfant est dans le collapsus. Un peu d'albumine dans l'urine. 19 février : la fièvre persiste. Nystagmus; 8 accès de laryngospasme, 3 d'éclampsie. Coryza et gros râles dans toute l'étendue de la poitrine. Cet état persiste pendant plusieurs jours pendant lesquels l'état de prostration s'accentue de plus en plus. Dans l'idée d'une méningite on fait la ponction lombaire qui amène 10 centimètres cubes de liquide clair. Mort le 25 février. A l'autopsie on trouve une hyperémie du cerveau, une atélectasie pulmonaire avec foyers disséminés de bronchopneumonie, de la bronchite, de l'œdème du larynx.

Éclampsie sur un fond tétanoïde. — De même que le laryngospasme, l'éclampsie peut se montrer comme la seule manifestation extérieure d'une tétanie latente. Ce fait a été soutenu d'une façon répétée par Oddo et moi et avec insistance de sorte qu'il m'est incompréhensible que Thiemich ait pu s'en attribuer la propriété. Bien plus souvent, les accès éclamptiques se montrent comme syndrome de tétanies graves du nourrisson et ils surviennent en général au moment de l'acmé de la maladie. Ils peuvent se terminer par des accès de laryngospasme ou, alternant avec eux, se montrer à titre d'équivalents. Naturellement il faut, dans le premier cas, éviter l'erreur avec les intoxications par l'acide carbonique. Comme toutes les manifestations de l'état morbide fondamental, ces accès éclamptiques ont un caractère nettement intermittent. Ils se montrent sous forme de secousses cloniques à succession rapide, qui se suivent comme des décharges électriques et qui secouent entièrement les membres qui étaient en état de contracture. Elles sont, malgré leur violence, de courte durée et se répètent dans les cas graves à de courts intervalles, de sorte qu'on peut en compter 40 ou plus par jour. Leur nombre et leur intensité diminuent et augmentent avec les autres phénomènes de la tétanie. Il semble que dans les accès graves le malade perde connaissance; et il reste à la suite un état de somnolence. Dans ces cas, il faut toujours penser à la possibilité d'une erreur avec une tétanie

symptomatique. Mais, même indépendamment de cela, ces cas constituent toujours une affection sérieuse.

Ces attaques graves, auxquelles tout le corps participe, ont d'autres dangers en dehors de ceux d'asphyxie immédiate ou d'épuisement pouvant causer la mort. Ce fait est dû aux inspirations difficiles et prolongées qu'on constate pendant l'accès, au rachitisme thoracique, ensemble de conditions qui favorise l'aspiration de corps étrangers (parcelles alimentaires) et de mucosités bronchiques et la formation d'atélectasie et de pneumonies lobulaires. L'otite moyenne est assez souvent observée à la suite de la pénétration de restes alimentaires dans les trompes. Bien des cas d'élévation de température incompréhensible au cours de la tétanie trouvent leur explication dans ces complications qui s'installent d'une façon traînante.

Une complication particulièrement grave et meurtrière est l'anomalie constitutionnelle désignée sous le nom d'*état lymphatique*. Je renvoie, pour la nature et le diagnostic de cet état, au chapitre qui a trait à la pathologie du thymus. On le trouve assez souvent dans ces cas, autant qu'on peut en juger d'après l'habitus, les lésions d'autopsie et les données fournies par la littérature médicale. Comme l'a montré A. Paltauf, il y a chez ces sujets une insuffisance du myocarde, qui, à la suite de n'importe quelle excitation violente ou d'un effort musculaire, peut amener un brusque arrêt du cœur. Il est évident que ces enfants, s'ils souffrent d'accès de laryngospasme et d'éclampsie, sont tout particulièrement en danger. Dans mes observations personnelles, je trouve, sur 25 autopsies détaillées, l'état lymphatique signalé 5 fois comme très accusé et 2 fois comme étant d'intensité moyenne. Ce sont justement les 5 seuls cas dans lesquels, la mort étant survenue brusquement pendant l'accès, l'autopsie a été faite.

Forme idiopathique persistante. — En opposition absolue avec les complexus morbides décrits il y a, au moins dans les cas accentués, la forme persistante. Ici on voit, comme signe cardinal, la contracture musculaire tonique, symptôme pathognomonique de la tétanie, et, dans beaucoup de cas, ce signe est même le seul symptôme morbide. A la vérité, il faut qu'il revête les caractères généraux de la contracture tétanique. Il doit être spontané ou du moins indépendant d'autres lésions nerveuses et se montrer avec un sensorium absolument normal, frapper les muscles symétriques des deux côtés et avec prédilection les membres supérieurs et conduire à des contractures de longue durée, ne cédant que pendant de courts intervalles, et qui disparaissent complètement après une durée plus ou moins longue et sans tendance aux récidives. Généralement, il n'y a pas association de douleurs. Le phénomène de Trousseau et les signes d'hyperexcitabilité nerveuse, qui sont si constants et si caractéristiques dans le groupe précédent, sont ici bien moins accentués. Il s'ensuit qu'à ce point de vue, comme aussi à celui de la durée des contractures, il y a de nombreuses formes intermédiaires, qui montrent la parenté de ces deux groupes. L'opposition est surtout évidente au point de vue des âges des sujets. Tandis qu'à ce point de vue la forme intermittente rentre tout à fait dans la première enfance, les formes persistantes montrent, autant qu'il est permis

d'en juger d'après le petit nombre des cas d'observation certaine, une participation assez égale de toute l'enfance. La maladie a une prédilection, comme la ligne pointillée du tracé III le montre, pour les mois chauds de l'été. Au point de vue de l'état physique des sujets frappés, il y a cette différence qu'ici il y a des troubles digestifs chroniques de fréquence variable, lesquels, naturellement, influencent mal aussi l'état de la nutrition.

Une division de ce groupe en formes cliniques peut, au plus, être faite d'après la localisation et l'extension des contractures. On peut distinguer :

1° La contracture isolée de quelques muscles; 2° la forme limitée aux extrémités : arthrogryposis; 3° la forme universelle frappant toute la musculature, surtout les muscles du tronc, à laquelle doit être aussi rattachée la forme décrite par moi comme *pseudo-tétanos*.

Comme exemple de la première forme, je donnerai seulement l'observation suivante, qui, je l'admets, n'est pas entièrement démonstrative.

Grubb Madeleine, âgée de 7 mois, nourrie artificiellement, sujette à des troubles digestifs fréquents. Quand l'enfant avait 6 semaines, sa mère a remarqué que la malade avait l'épaule droite plus élevée que l'épaule gauche. La malade entre à l'hôpital le 8 décembre 1896. L'enfant est assez bien nourrie; sa tête est tournée un peu à droite et en arrière. Par le fait d'une contracture intense du trapèze droit, l'épaule de ce côté est attirée en haut si bien qu'elle arrive au contact du lobule de l'oreille. Le trapèze gauche est également contracturé, mais d'une façon bien moins intense. L'intensité des contractures varie; elles diminuent pendant le sommeil et cèdent à la traction. Elles persistent jusqu'au 4 janvier 1897, quand l'enfant quitte l'hôpital. Le phénomène du facial n'a pas été trouvé dans ce cas; le signe de Trousseau a été constaté une fois; par contre, avec un courant d'intensité minime, on est parvenu à obtenir K S Te du côté facial.

Kalischer a décrit récemment chez une fillette de 8 ans et chez une de 14 ans, qui montraient tous les signes d'une tétanie latente, des troubles particuliers de la marche occasionnés par la faiblesse des muscles du bassin et des lombes. Cet état dura chez ces deux enfants des années avec des exacerbations temporaires. Henoch mentionne une semblable contracture du sterno-cléido-mastoïdien.

L'arthrogryposis qu'on nomme spasme carpo-pédal, ou, quand il est limité aux phalanges, dactylotonus (Weisse), est l'affection la plus importante et la plus caractéristique de ce groupe. D'après les relations des anciens auteurs français et allemands elle a été autrefois bien plus fréquente que maintenant. Elle prédomine dans toute l'enfance surtout chez des enfants assez grands et dans la période chaude de l'année. Souvent, mais non toujours, il y a des troubles digestifs chroniques, sous l'influence desquels l'état de nutrition a souffert. Comme observation chez le nourrisson, je donnerai les cas suivants : Il s'agit d'un nourrisson de 6 mois soumis à l'alimentation artificielle, sujet depuis quelque temps à des troubles dyspeptiques, n'ayant pourtant pas amené d'amaigrissement, qui est conduit à ma consultation avec la contracture typique des mains et des pieds. Les contractions, qui seraient survenues brusquement deux jours auparavant, ne se seraient pas modifiées depuis et persisteraient pendant le sommeil. L'enfant dort moins longtemps, est plus agité et joue avec ses doigts contracturés. Sur la face dorsale des

pieds et des mains il existe un léger œdème. Dans l'espace de huit jours, les contractures disparaissent progressivement en même temps que les troubles dyspeptiques s'améliorent. Le petit malade finit par guérir complètement. Qu'on remarque l'absence de laryngospasme et d'éclampsie, fait rare à cet âge.

Le tableau morbide chez les enfants plus grands se limite à la forme de contracture antérieurement décrite des quatre membres ou seulement des membres supérieurs. Elle est de moyenne intensité et peut durer des jours ou des semaines avec ou sans de rares rémissions ou paroxysmes. (Cruveilhier, Niemeyer.) Les douleurs et les œdèmes manquent généralement, mais peuvent survenir plus tard. Les autres fonctions ne sont pas atteintes, le sensorium est normal. Les enfants jouent avec leurs doigts recourbés. Sur l'état de l'excitabilité nerveuse dans ces cas, il n'y a aucune donnée exacte, mais elle pourrait se montrer modérément exagérée. L'affection guérit toujours et n'a pas de tendance à récidiver.

Quand les contractures tétaniques persistantes ne frappent pas, de la façon typique, les membres, mais se localisent d'emblée aux autres groupes musculaires, à ceux du tronc et de la face, le tableau clinique est très singulier et, dans certaines circonstances, extrêmement difficile à reconnaître. Au lieu de donner ici la description générale du tableau clinique de ces cas, je préfère en rapporter quelques-uns de typiques que j'ai eu l'occasion d'observer.

Kreuter Karl, 3 ans, bien nourri, un peu arriéré au point de vue de son développement intellectuel, est atteint de prolapsus du rectum. Il y a deux mois les parents se sont aperçus que l'enfant marchait d'une façon raide et maladroite, tombait souvent, de sorte que son corps était couvert d'ecchymoses. L'enfant entre à l'hôpital le 3 décembre 1886. Il est constamment assis, ramassé sur lui-même, les bras et les jambes appliqués contre le tronc. Les muscles du corps paraissent durs, contractés. Les mouvements actifs ne sont exécutés que rarement et très lentement; les mouvements passifs rencontrent une résistance modérée, et les membres gardent ensuite pendant quelque temps la position qu'on leur a donnée. L'expression de la face est immobile. L'enfant est très apathique, grognon et entre facilement en colère, ce qui ne lui arrivait pas auparavant. Dans les selles qui, de temps en temps, renferment du pus, on trouve des protozoaires très mobiles (megastoma entericum). L'excitabilité électrique et mécanique des muscles est manifestement exagérée. Le phénomène de Trousseau se produit très facilement. Le 17 décembre, tous les symptômes de tétanie disparaissent en même temps que les contractures musculaires. L'enfant peut de nouveau marcher convenablement et son humeur est redevenue normale.

Dans ce cas, où les symptômes rappelaient ceux de myotonie ou de catalepsie, le diagnostic n'a pu être établi que par la recherche des symptômes latents de tétanie.

Pseudo-tétanos. — Une place spéciale dans les états de contracture doit être attribuée à la maladie que j'ai décrite sous le nom de pseudo-tétanos. Je n'ai pu trouver dans la littérature pédiatrique qu'une observation analogue (Kjellberg). Depuis ma première communication, qui portait sur trois cas, il y a eu encore deux autres observations de Graz (l'une publiée par moi en 1898, l'autre cas traité en 1903, par le Prof. Pfaundler), un cas de Wyss, deux de Guinon (Paris), un de Cattaneo et Malagodi. Je ne doute

pas que le nombre de ces cas serait bien plus grand si ces cas n'avaient pas été publiés sous d'autres rubriques de diagnostic. La pathologie de l'adulte fournit des cas analogues sous le nom de tétanos spontané ou rhumatismal. Ces cas semblent aussi avoir été observés avec une remarquable fréquence dans la période de l'année 1850, si riche en cas de tétanie (Cruveilhier, Vétu).

Dans tous les cas observés, il s'agit d'enfants jusqu'alors bien portants, âgés de 4 à 10 ans, et la maladie sévit dans la période chaude de l'année. Comme cause déterminante, on a signalé une fois (Guinon) un bain chaud ; ailleurs, l'affection débuta sans cause appréciable par une sensation de raideur dans les mâchoires, dans la nuque, dans les jambes, empêchant le malade de marcher. Quelquefois, la scène s'ouvre par un accès d'opisthotonos, qui jette brusquement le malade à terre. Rapidement la raideur se généralise, frappe le dos et la nuque, de sorte que le malade reste étendu absolument immobile et raide comme un morceau de bois.

Les muscles de tout le tronc, de la nuque et des jambes sont, à leur maximum de contracture, fortement saillants et d'une dureté marmoréenne. Les muscles de la face aussi sont en contracture tonique et donnent au visage une expression particulière, comme si le patient voulait regarder en face le soleil. Les arcades dentaires sont fortement serrées et ne peuvent aussi par l'emploi de la force que difficilement être écartées. Malgré cela, l'alimentation n'éprouve pas de difficulté sérieuse, car le malade peut toujours prendre lui-même la quantité nécessaire de nourriture. Au repos comme dans le sommeil, il y a diminution de la raideur, mais jamais cessation complète. Au contraire le refroidissement, les bruits, les attouchements, les excitations psychiques, provoquent des paroxysmes qui amènent des contractures encore plus fortes accompagnées de douleurs, de l'opisthotonos, des contractures du diaphragme, de la dyspnée, etc. Au moment de l'acmé de la maladie, ces paroxysmes se reproduisent spontanément, sans causes appréciables, plusieurs fois par jour. Après un accès de ce genre, le malade est, à cause de l'effort musculaire, constamment baigné de sueurs. Un contraste complet avec le corps raide comme du bois est offert par les bras et les mains qui, de même que les yeux, peuvent être remués tout à fait librement. Tous les autres organes et toutes les fonctions gardent leur état normal. Cet état persiste à partir des quelques jours qui suivent le début de la maladie presque sans changements pendant 5 à 6 semaines, après quoi lentement les contractures diminuent et les malades peuvent être renvoyés après avoir été suivis pendant assez longtemps, et ils peuvent reprendre l'usage de leurs jambes. Dans les 2 ou 4 semaines ultérieures, la guérison complète se produit. On n'a pas observé de récidives.

Une observation analogue faite chez un jeune garçon de 7 ans atteint de diphtérie de la gorge a été récemment publiée par Snow. Un cas décrit par Wyss (garçon de 4 ans 1/2) est remarquable par ce fait qu'à partir du 14e jour de la maladie dont l'évolution était d'ailleurs typique on put constater des phénomènes tétanoïdes et même le signe de Trousseau.

La maladie rappelle tellement le tableau du tétanos traumatique à évolu-

tion bénigne, qu'on ne peut en éliminer l'idée que par l'absence d'une infection, par l'issue favorable et l'inefficacité du sérum curateur du tétanos. La démonstration n'est d'ailleurs pas convaincante, car dans la littérature médicale (Racine et Bruns) on trouve décrits des cas de tétanos cryptogénétique sans plaie appréciable et avec issue favorable, dans lesquels seule la démonstration de la toxine dans le sang permit de dépister la nature du mal. Mais il serait très surprenant que cette modalité très rare de l'infection tétanique se répétât dans une série de cas semblables.

On pourrait en outre, bien qu'il s'agisse exclusivement de jeunes garçons, penser à la plus polymorphe de toutes les névroses, à l'hystérie. En réalité, il y a chez les malades de Guinon et de Cattaneo des indices de nervosisme qui manquent absolument dans mes cas. Le séjour à l'hôpital si efficace contre les phénomènes hystériques fut comme les autres moyens sans influence. Reste donc la tétanie et particulièrement sa forme permanente universelle comme étant le complexus morbide qui s'en rapproche le plus. Il est vrai qu'on n'a pas pu constater le signe de Trousseau ou une évidente hyperexcitabibilité électrique. Mais nous avons vu que l'excitabilité nerveuse dans ce groupe rétrocède de plus en plus à l'encontre de celle des muscles, cette dernière se traduisant par l'excitabilité musculaire mécanique qui existe dans ces cas et par l'augmentation des réflexes tendineux. Je persiste à considérer comme provisoire le classement de cette maladie dans le groupe des tétanies permanentes, comme je l'ai déjà avancé dans ma première publication (1897). Il y a encore à ajouter à ce sujet que dans beaucoup de cas il y avait de légers troubles digestifs et dans les cas de Cattaneo et Malagodi comme dans celui de Kreuter il y avait de l'helminthiase. Ce dernier auteur a aussi noté une sensation vertigineuse.

Encore plus difficile à interpréter est le complexus pseudo-tétanique chez le nouveau-né. J'ai publié avec les réserves nécessaires un cas de ce genre (Séif Frida, âgée de 12 jours) dans la première édition de ce traité. Le diagnostic est rendu plus difficile par l'existence de la plaie ombilicale et la fréquence des spasmes permanents survenant à cet âge. Hochsinger a brièvement réuni ces derniers sous le nom de myotonie et admet qu'il y a là la plus forte exagération d'une hypertonie musculaire existant même à l'état physiologique chez le nouveau-né. Il ne me semble pas heureux d'avoir réuni ces états d'étiologie obscure et en tout cas de nature très différente sous une unique dénomination. Mais il est tout à fait inadmissible d'y ajouter les cas de pseudo-tétanos survenant chez les enfants plus âgés.

Tétanie secondaire. — Quoique jusqu'ici il ait déjà été souvent question d'états morbides concomitants et prédisposants, cependant on voyait par l'inconstance de cette relation et la différence de durée que la tétanie pouvait être considérée comme une affection autonome idiopathique. Dans les observations suivantes ce rapport est différent; la coïncidence des deux affections et la dépendance de la tétanie et de la maladie principale est si évidente que le caractère secondaire de la tétanie ne peut être méconnu. Ce rapport des deux états morbides a été démontré de la manière la plus certaine et expérimentalement.

Tétanie strumiprive. — La connaissance de ce fait qu'après extirpation de la thyroïde assez souvent on voit survenir une tétanie typique de la forme la plus grave est due à l'école de Vienne (N. Weiss, von Eiselsberg, von Wagner). Elle forme encore aujourd'hui le seul fait bien établi et confirmé par l'expérience que nous ayons sur l'étiologie de cette maladie. Il est étonnant que, dans les affections thyroïdiennes qui ne sont pas encore très rares et dans l'absence congénitale de la glande dans l'enfance, la tétanie strumiprive ne soit pas plus fréquente. Je n'ai pas eu l'occasion de réunir des observations appartenant au goitre et au crétinisme endémiques. Par contre, Hochsinger prétend avoir trouvé chez des nourrissons atteints de myxœdème congénital une fois le tableau du pseudo-tétanos et de la tétanie latente et assez souvent le phénomène du facial.

Tétanie secondaire à des troubles digestifs. — Les troubles digestifs sont, d'une part, si fréquemment observés dans l'enfance, d'autre part, si souvent mentionnés en relation avec la tétanie, qu'il est difficile, voire même, dans beaucoup de cas, impossible de décider si, dans un cas donné, on a affaire à une tétanie idiopathique ou secondaire. Cela est surtout vrai de la forme persistante si souvent compliquée de troubles digestifs, qui est rattachée par beaucoup d'auteurs à la tétanie secondaire. Ce rapport est indubitable pour les tétanies graves décrites dans la dilatation d'estomac par Kussmaul, Fleiner, F. Müller, Bouveret et Devic, etc. Elles n'ont pas d'analogue dans la pathologie de l'enfance. Les spasmes persistants qu'on voit assez souvent survenir chez le nourrisson dans les catarrhes gastro-intestinaux aigus ou chroniques pourraient aussi bien en général être rapportés à d'autres causes (déperdition d'eau, processus de dégénérescence médullaire) et sont à tort rattachés à la tétanie, comme c'est le cas pour une partie des faits de Baginsky. Il reste un certain nombre de cas observés après la troisième année dans lesquels il y a vraisemblablement un rapport causal avec les troubles digestifs, et les troubles aigus tendent plutôt à engendrer les formes intermittentes, les formes chroniques que les formes persistantes. La séparation de ces dernières d'avec la forme idiopathique persistante qui, comme il a été déjà dit, est assez souvent combinée avec des troubles digestifs, est très vague et arbitraire.

Tétanie secondaire des maladies infectieuses. — Les tétanies survenant au cours ou à la suite des diverses infections doivent être regardées, d'après Trousseau, de même que les autres maladies post-infectieuses, comme les conséquences de l'influence toxique des principes infectieux sur le système nerveux. La première série d'observations de ce genre est due à Aran, qui a décrit une tétanie à la suite de la fièvre typhoïde. Pour l'enfance, il y a des observations de Rabaud à la suite de la fièvre typhoïde, de Fott après le choléra, plus récemment des cas à la suite de la scarlatine. Ces cas appartiennent surtout aux formes persistantes. Un cas pur, survenant le 15e jour après le début de la scarlatine, a été décrit par Schotten. Les contractures durèrent pendant 3 jours sans rémission. Le malade de Kühn tombe malade au début de l'exanthème et présente des signes de pseudo-tétanos qui dure 6 semaines. Un cas de Mosny relaté par Guinon montre aussi des contrac-

tures permanentes, qui s'établissent au 15e jour de la maladie et frappent avec une prédilection marquée une moitié de la face, la musculature des mâchoires et les muscles de la déglutition. Au petit nombre des observations de ce genre j'en ajouterai une personnelle :

Samlitsch Georg, âgé de 2 ans 1/2, jusqu'alors bien portant, en bon état de nutrition, tombe malade le 6 mai 1897 de pneumonie massive du lobe inférieur gauche qui est traitée à la consultation. Le 16 mai, la mère remarque la contracture des doigts et fait recevoir le petit malade à l'hôpital.

On constate la situation en position typique de tétanie des mains et des pieds, qui persiste sans rémission même dans le sommeil, et les mouvements passifs sont difficiles et douloureux. Le visage aussi et les muscles masticateurs sont légèrement contracturés; le sensorium est normal. On constate le phénomène du facial et l'hyperexcitabilité mécanique des muscles qui ne sont pas atteints. Le malade se plaint de vives douleurs, qu'il localise derrière le sternum. La peau est pâle, un peu bouffie, œdème évident du dos de la main et du pied. Dans l'urine peu abondante, albumine, sang, cylindres granuleux. Le poumon montre encore de la matité et des râles. Rate un peu tuméfiée, température de fièvre rémittente.

21 mai. Les contractures persistent encore, mais ont beaucoup diminué d'intensité. La douleur a disparu. État du poumon et de l'urine comme précédemment. Température monte le soir à 39°,9. 25 mai. Aujourd'hui le malade est fébrile, déjà depuis 2 jours il peut faire tous les mouvements. On peut maintenant par ligature provoquer le phénomène de Trousseau. Signe du facial persistant encore. La matité a disparu; l'urine ne renferme que peu d'albumine, pas de sang. 3 juin. Phénomènes du facial et de Trousseau encore plus faibles. L'œdème a disparu. Urine encore albumineuse. 12 juin. Le malade est renvoyé guéri avec des traces d'albumine.

Tétanie en relation avec d'autres maladies du système nerveux. Tétanie symptomatique. — Il reste encore à parler de ces formes de tétanie qui surviennent au cours de maladies nerveuses et surtout d'affections cérébrales organiques. S'il ne s'agit pas ici d'une complication occasionnelle, le complexus symptomatique tétanique peut être directement dû à la maladie nerveuse fondamentale dont elle représente une manifestation atypique. Par là on comprend que dans ces cas on n'observe que quelques manifestations du complexus symptomatique tétanique, et que l'évolution et la terminaison puissent être différentes de ce qu'on voit dans la tétanie idiopathique et dépendantes en partie de la maladie principale. C'est ainsi que j'ai trouvé pendant longtemps une position des mains en tétanie dans des cas de méningite tuberculeuse, comme chez un jeune garçon de 7 ans au cours d'un abcès du lobe frontal provoqué par une plaie pénétrante. De même dans la forme grave de commotion cérébrale chez un jeune garçon de 9 mois. La tétanie à la suite de la poliomyélite fut observée par Loos, et les autopsies connues, publiées par Bonome et Cervesato, montrent les lésions typiques de cette maladie frappant les cornes antérieures de la moelle. Surtout bien connue et observée aussi chez l'adulte est la tétanie des épileptiques (Heubner). Il faut remarquer, il est vrai, que les accès éclamptiques ou épileptiformes surviennent souvent comme syndrome de la tétanie. J'ai, moi-même, dans la première édition de cet ouvrage, montré la fréquence relative des contractures tétaniques et des accès de laryngospasme dans l'hydrocéphalie interne chronique. Ce fait, déjà remarqué par

Rabaud, puis par Gölis, a été nié à tort par Hérard. Les accès ne sont pas particulièrement graves et se répètent à grands intervalles durant des mois. Dans ces cas on observe au moins de temps en temps un état tétanoïde.

Que l'hystérie puisse prendre aussi le masque clinique de la tétanie, cela ressort de l'épidémie bien connue observée en 1876 dans un pensionnat de jeunes filles de Gentilly. Raymond et Zaldivar ont été jusqu'à interpréter la tétanie comme étant surtout une affection hystérique. Contre cette conception il y aurait, s'il était besoin de preuve, la grande fréquence de la tétanie infantile et sa prédilection pour le sexe masculin, comme cela ressort de l'exposé que nous avons fait.

Anatomie pathologique. Siège de la maladie. — Le caractère fugitif de la tétanie idiopathique, la *restitutio* complète *ad integrum*, après la terminaison, excluaient d'emblée les graves lésions anatomiques du système nerveux. Aussi la plupart des observateurs (Schultze 1 cas, Berger 5 cas, Loos 2 cas) ont-ils eu des résultats entièrement négatifs. Seuls Bonome et Cervesato relatent que, dans leurs deux cas de tétanie où la mort survint au milieu d'attaques intenses de spasme glottique et d'éclampsie, ils ont trouvé de l'atrophie et la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle cervicale analogues aux lésions décrites dans la poliomyélite antérieure aiguë. Des lésions semblables ont été décrites par N. Weiss dans la tétanie strumiprive de l'adulte.

Cette notion trouve un autre appui dans un travail récemment paru de Peters. Cet auteur a trouvé dans 7 cas examinés des lésions inflammatoires de la pachyméninge engainant les racines et les ganglions. Ces lésions consistent en hémorragies, infiltration de bile, dépôts fibrineux, et frappent sous forme d'une inflammation interstitielle la portion extra-duremérienne des racines motrices et sensitives comme les ganglions. Ces dernières, comme la pachyméningite externe, sont caractéristiques de la tétanie et sont limitées aux racines, dont le territoire répond au siège des contractures.

Il faut cependant remarquer que, là où l'on a trouvé ces lésions, on peut soupçonner qu'il s'agissait de tétanie secondaire ou symptomatique.

J'ai trouvé moi-même, comme Tonnelé, en général une forte congestion, de l'œdème des méninges et de l'hyperémie du cerveau qui s'étendait jusqu'à la moelle cervicale; une fois aussi il y avait une surprenante congestion des enveloppes du crâne présentant des lésions rachitiques. Dans 6 cas sur 25 autopsies, il y avait en outre une légère distension ventriculaire. Il y avait aussi un léger degré d'hydrocéphalie interne. Deux fois les circonvolutions frontales se montraient notablement amincies. Dans les autres organes on trouve comme lésions concomitantes et consécutives : lésions rachitiques du squelette, indices de l'état lymphatique (gros thymus et rate, etc.), catarrhe et atrophie de la muqueuse intestinale, et souvent lésions de l'appareil respiratoire, hyperémie et accumulation de sécrétions dans les bronches, atélectasie, foyers disséminés de pneumonie lobulaire. Après de graves attaques de laryngospasme, on trouve la muqueuse du vestibule du larynx plissée et affaissée (œdème de la glotte).

Quoique les recherches anatomo-pathologiques actuelles ne soient pas en

état de permettre de déceler le siège de la lésion, cependant les faits cliniques ne laissent aucun doute qu'on ait affaire ici à une lésion fonctionnelle de tout le système nerveux (Kahler, Erb), aussi bien des nerfs périphériques (hyperexcitabilité mécanique et galvanique, troubles de sensibilité), que de la moelle (contractures bilatérales, exagération des réflexes), ou du cerveau (accès de laryngospasme et d'éclampsie, troubles de la conscience). En tout cas, il est démontré, tant par les symptômes cliniques que par les rares autopsies, que la moelle est l'organe le plus touché et, d'après l'opinion de Neusser, elle serait le siège d'origine de la maladie.

Etiologie. — L'étiologie a été déjà tellement esquissée par la division des formes et à propos de chaque groupe, qu'il ne reste plus que quelques points à élucider. Le plus important et le plus discuté est le rapport de la tétanie ou du moins de la tétanie du nourrisson avec le rachitis. L'extrême fréquence de coïncidence de ces maladies a été reconnue par tous les auteurs et n'est pas surprenante par la fréquence du rachitis dans les policliniques. J'ai trouvé, dans des recherches spécialement dirigées dans ce sens, que dans les mois où sévissait la tétanie environ 95 pour 100 des nourrissons amenés à la consultation à Graz et âgés de 6 à 18 mois avaient des signes de rachitis.

Dans ces conditions, il y a peu de chances de réussir à résoudre la question par des statistiques (Kirchgaesser). Bien plus important me semble ce fait que l'immense majorité des cas de tétanies infantiles se voit dans la même période de la vie et au même moment de l'année où l'on constate la plus forte augmentation du nombre et de l'intensité des cas de rachitis. En tout cas, on ne peut pas parler de parallélisme des courbes, car la tétanie du nourrisson disparaît entièrement en été, tandis que le nombre des cas de rachitis est encore notable même en été et en automne. En outre, on voit que ce sont justement les cas les plus graves de rachitis et de craniotabes qui sont indemnes de cette complication et que l'évolution et l'intensité des accès de tétanie ne sont nullement influencées par l'existence du rachitis. Enfin, j'ai moi-même observé, ainsi que d'autres observateurs (Loos, Ganghofner, Kirchgaesser), des nourrissons, en petit nombre il est vrai, chez lesquels il n'y avait pas traces de rachitis. Ce fait ne se verrait pas si le rachitis était l'unique cause de la tétanie ou bien, comme l'admet Kassowitz, si la tétanie était un symptôme du rachitis. La surprenante coïncidence des deux maladies peut aussi s'expliquer parce qu'elles seraient produites par l'influence des mêmes causes nocives ou de causes analogues provoquant d'abord le rachitis puis la tétanie ou les deux états morbides en même temps. J'entends par là ce que l'on appelle les influences nocives respiratoires, c'est-à-dire les mauvaises conditions qu'exercent sur l'organisme de l'enfant les miasmes exhalés par des individus vivant dans des milieux confinés, les mauvaises conditions d'hygiène de l'habitation, le manque d'oxygène, de soleil, de lumière et de mouvement convenable. Il est clair que ces influences pendant la période froide de l'année, pendant laquelle les enfants sont enfermés à la maison, agissent d'une façon particulièrement fâcheuse sur des sujets dont la croissance se fait vigoureusement. Kassowitz a montré nette-

ment la signification de ces facteurs pour ce qui est du rachitis d'après l'augmentation des cas au printemps. Les mêmes arguments ont encore, à ce que je crois, plus de valeur pour permettre de rapporter aux mêmes influences l'apparition si conforme à la règle des cas de tétanie dans les mois froids et leur disparition dans l'époque chaude de l'année. Dans le même sens parle aussi le fait qui a été surtout soutenu par Loos que parfois même les enfants les plus âgés d'une famille ou en général les personnes vivant dans les mêmes conditions peuvent présenter des manifestations de tétanie ou au moins les signes d'une hyperexcitabilité nerveuse.

Il n'est pas question là d'une influence directe de ces causes nocives, soit par influence directe d'inhalation de ces principes nuisibles, soit par inhalation d'une substance toxique volatile, car les troubles ne se développent qu'après que les causes ont agi longtemps, et assez souvent seulement quand les malades étaient soustraits à cette atmosphère nuisible déjà depuis assez longtemps. Leur influence est indirecte et ne peut s'expliquer autrement qu'en supposant des troubles produisant, dans les échanges intermédiaires, un changement dans les réactions nerveuses. Il sera question de cela dans le chapitre suivant.

Un second facteur, incriminé aussi depuis longtemps, est les troubles digestifs. Ici aussi il est difficile d'en établir l'importance par les statistiques, au moins pour ce qui est du groupe le plus important de la tétanie du nourrisson. Leur fréquence est très différemment appréciée par les divers auteurs qui ont donné jusqu'à 66 pour 100 (Fischl). Moi-même j'avais, dans mes observations, un nombre important de catarrhes gastro-intestinaux; et, cependant, je n'ai pas acquis la conviction qu'il y ait un rapport causal avec la tétanie. Ce qui semble le fait le plus important, c'est qu'en automne et en été, où le nombre et la gravité des troubles digestifs atteignent leur acmé, les tétanies idiopathiques du nourrisson manquent à peu près complètement. Cependant il peut se faire, et il est même probable, que la tétanie, dans quelques cas, soit provoquée par des troubles digestifs et même, passé l'âge de trois ans, on ne peut trouver aucune autre circonstance étiologique. On a aussi plusieurs fois constaté l'existence d'helminthes dont déjà Tonnelé a invoqué l'importance étiologique.

C'est seulement dans ces derniers temps qu'on a attribué au mode d'alimentation une influence sur la tétanie. On savait déjà depuis longtemps que, parmi les nourrissons atteints de tétanie, le nombre de ceux soumis à un allaitement artificiel l'emportait sans qu'on ait attribué une signification importante à ce fait. Le premier, Gregor, constata un rapport évident entre le mode d'alimentation et les spasmes musculaires, et surtout l'hyperexcitabilité galvanique des nerfs, rapport consistant en ce fait que dans l'alimentation artificielle les spasmes comme l'excitabilité galvanique augmentent, alors qu'ils diminuent dans l'alimentation au sein. Finkelstein va encore plus loin, lorsqu'il donne comme cause de la maladie et de l'état tétanoïde une substance dissoute dans la crème du lait de vache. Il trouve l'état tétanoïde chez 40 à 50 pour 100 de tous les nourrissons de plus de 3 mois qu'il examinait et dont la plupart ne présentaient aucun autre signe de tétanie. De

même la perte de poids du corps et la fonte de l'organisme qu'elle traduit provoqueraient, d'après Finkelstein, le même état.

Pour ce qui est de l'influence de l'hérédité, on note que, souvent, plusieurs membres d'une même famille sont atteints des mêmes troubles; mais on pourrait interpréter ce fait par l'action d'une même cause nocive sur des individus vivant dans les mêmes conditions.

Dans les anciennes observations, le refroidissement a joué aussi un rôle important. On mettait l'apparition de la tétanie dans la période froide de l'année en rapport avec la saison, et Trousseau tendait, pour cette raison, à admettre la nature rhumatismale de cette maladie. Aujourd'hui, on ne considère plus cette cause que comme ayant la même influence que les règles (Jadelot cité par Tonnelé), les états d'excitation, l'alimentation (succion), les efforts musculaires, etc., qui n'agiraient qu'à titre de cause occasionnelle.

Nature, pathogénie de la tétanie. — Les idées sur la nature de la tétanie, qui était considérée par les premiers observateurs comme une contracture essentielle, sont aujourd'hui dominées par les remarquables découvertes qui ont été faites, dans ces dernières années, dans le domaine du système nerveux. Déjà la découverte du signe de Trousseau a donné une indication à ce point de vue. Mais c'est seulement par les recherches de Erb sur l'exagération de l'excitabilité électrique et les travaux complémentaires de Chvostek, Schultze, Hoffmann, Frankl-Hochwart, Schlesinger, qu'on a reconnu que cet état constituait une partie essentielle et constante du complexus tétanique. L'intérêt qu'a éveillé récemment l'étude de la tétanie infantile se rattache à l'étude des syndromes nerveux, qui avait été, à la suite de mes premières constatations (1890), poursuivie par Ganghofner, Hauser, Cassel, Mann et Thiemich. Justement la tétanie de l'enfance fait particulièrement ressortir l'importance de l'hyperexcitabilité nerveuse, tandis que chez l'adulte, à l'état d'excitation manifeste des nerfs périphériques et de la moelle, il s'ajoute des syndromes nouveaux et particuliers d'excitation des centres cérébraux moteurs sous forme d'accès de spasme de la glotte et d'éclampsie. La circonstance que ces syndromes au moins sous cette forme et avec cette fréquence ne se voient que dans les tétanies des trois premières années de la vie montre assez que, pour leur production, il faut une certaine imperfection dans l'organisation et les fonctions du cerveau et peut-être aussi un surmenage portant sur un des hémisphères (quand l'enfant apprend à parler). Du reste, même chez l'adulte, on a vu exceptionnellement des états d'excitation du cerveau (psychoses); dans la tétanie strumiprive, on a vu aussi du spasme de la glotte et des attaques épileptiformes (Voss).

L'hyperexcitabilité du système nerveux ou du neurone périphérique est, selon toute vraisemblance, la cause essentielle des contractures musculaires tétaniques. Elle représente la diathèse de contracture de Charcot. A la vérité on n'a pas encore éclairci le mécanisme particulier qui amène des excitations extérieures à provoquer ce qu'on appelle les contractures spontanées. Ceci est surtout évident dans la forme idiopathique de la tétanie du nourrisson, dans laquelle l'hyperexcitabilité du système nerveux dans toutes ses parties est surtout fortement accusée et où souffre aussi par sympathie la

sphère sensitive. En relation avec ce fait est peut-être la décharge intermittente, particulière à cette forme, tandis que dans la forme persistante les centres supérieurs sont entièrement épargnés et que les nerfs périphériques, aussi bien moteurs que sensitifs, paraissent bien moins touchés.

Si l'on admet que cette limitation du terrain morbide est encore plus tranchée, on peut s'expliquer les cas décrits sous le nom de pseudo-tétanos, dans lesquels le caractère intermittent et l'hyperexcitabilité des nerfs périphériques ont complètement disparu et où l'état morbide est limité comme dans l'intoxication par la strychnine à la moelle.

Les théories sur la pathogénie de la tétanie doivent aussi commencer par expliquer la présence de l'hyperexcitabilité du système nerveux, car c'est sur ce terrain que se développe la contracture tétanique. Nous pouvons laisser tout à fait de côté les théories de la nature hystérique, rhumatismale ou réflexe de la tétanie. Même l'hypothèse émise par von Jaksch et Frankl-Hochwart, qui admettent une origine infectieuse, manque de fondement, puisque les épidémies de printemps sévissant à des endroits déterminés peuvent être expliquées autrement. En tout cas, l'observation, plusieurs fois faite par moi, de la survenue de nombreux cas de tétanie fébrile parmi les nourrissons couchés à l'hôpital, peut, pour quelques cas, justifier cette opinion.

D'une manière très précise, Kassowitz formule son opinion en ces termes : « Tous les troubles neuro-musculaires des enfants rachitiques, les convulsions respiratoires et la tétanie y comprises, sont attribuables à un état d'irritation des centres corticaux, lequel état d'irritation est produit par le voisinage immédiat des os du crâne qui se trouvent en état d'hyperémie inflammatoire ». Malgré l'exactitude de ces prémisses, je ne puis toutefois accepter la façon de penser de cet auteur, déjà de par ce fait que le rachitis et l'hyperémie crânienne n'existent pas dans tous les cas.

Une théorie analogue, mais très compliquée, a été développée par Peters. L'excitation qui produit la contracture proviendrait de l'inflammation pachyméningitique mentionnée plus haut dans les ganglions spinaux et les racines sensitives. Elle est par voie réflexe transportée aux racines antérieures, qui se trouvent de leur côté dans un état d'hyperexcitabilité consécutif à la compression mécanique et à l'inflammation interstitielle. Peters ne donne aucune explication de ces processus inflammatoires.

L'hypothèse qui jouit aujourd'hui de la plus grande considération et qui semble la plus propre à expliquer les lésions si étendues du système nerveux et l'augmentation et la diminution progressives ainsi que la disparition sans laisser de traces des symptômes tétaniques est l'idée d'une intoxication. La source la plus probable pour cette intoxication et celle qu'indique surtout la fréquence des troubles digestifs est l'intestin. La majorité des auteurs, Tonnelé, Trousseau, Comby, Oddo en France; Reid, Cheadle, Abercrombie en Angleterre; Baginsgy, Flesch, Rehn, Ganghofner, Fischl en Allemagne, se sont prononcés pour l'existence d'un rapport causal entre les troubles digestifs et la tétanie. Il est certain que la démonstration probante de ce rapport ne sera faite que le jour où, par la voie chimique, on parviendra à isoler

dans les intestins ou dans les liquides du malade la substance capable de provoquer la tétanie. Les recherches faites dans cette direction par Bouveret et Devic, Ewald et Jacobson, Albu, n'ont pas encore donné de résultats indiscutables, et chez l'enfant elles n'ont même pas encore été abordées d'une façon sérieuse.

Comme le prouve la diversité des facteurs étiologiques, il n'y a pas lieu dans cette théorie de s'attendre à une toxine unique ou avec la majorité des auteurs récents d'admettre exclusivement la production et la résorption de poisons produits dans l'intestin et l'influence de processus de putréfaction. La tétanie des thyroïdectomisés montre, d'une façon classique, que de telles substances peuvent se former dans l'organisme sans le secours des bactéries.

Ce cas ne se présente dans l'enfance qu'exceptionnellement, mais il semble bien que dans d'autres circonstances il s'élabore assez souvent de semblables produits d'échange tétanigènes. En première ligne, j'entends par là les substances nocives respiratoires que nous avons appris à connaître comme la principale cause de la tétanie du nourrisson. Cette hypothèse paraît encore appuyée par cette circonstance que les mêmes causes nocives dans les ateliers produisent la tétanie des artisans et que de nombreuses observations, surtout des anciens auteurs français, se rapportent à des hôpitaux encombrés, où les mêmes conditions hygiéniques ont pu dominer. Loos a souvent aussi observé chez les adultes habitant avec des nourrissons atteints de tétanie des symptômes de l'état tétanoïde. De même peut agir, chez le nourrisson, le mode d'alimentation d'après les recherches de Finkelstein et Gregor; on peut admettre un même mode d'action des catarrhes intestinaux et des maladies infectieuses par l'intermédiaire des produits d'échange.

L'influence de cet état sur le système nerveux peut être considérée, d'après Erb (1874), de la manière suivante : le changement de la composition des liquides de l'organisme amènerait un trouble de nutrition des nerfs ou produirait une substance douée d'action toxique se traduisant par l'augmentation de l'excitabilité électrique. L'hypothèse de cette dyscrasie tétanoïde est appuyée par la présence de manifestations somatiques chez beaucoup de nourrissons atteints de tétanie : embonpoint relativement abondant, habitus empâté, signe de rachitis au début, phénomènes si souvent observés chez des enfants augmentant rapidement de taille à cet âge. J'ajouterai que, pour ce qui est de la tétanie du nourrisson, je me rapprocherais beaucoup des idées de Kassowitz. Cependant, je tiendrais à la distinction des dyscrasies tétanoïde et rachitique; d'abord parce que, dans l'état de complète ignorance où nous sommes de la nature et des limites du rachitis, on gagnerait peu à confondre ces deux états et ensuite parce que la marche clinique et les observations faites dans les périodes ultérieures de l'enfance montrent l'autonomie de l'état tétanoïde et son indépendance d'avec le rachitis.

Sur le terrain de l'anomalie constitutionnelle ou mieux de la dyscrasie se tiennent aussi les auteurs qui attribuent au mode d'alimentation une influence essentielle dans la pathogénie de la tétanie. « Par l'usage du lait de vache, écrit Finkelstein, il se produit très souvent, par un mécanisme

inconnu, une anomalie fonctionnelle des échanges intermédiaires, qui se manifeste par une plus ou moins forte hyperexcitabilité électrique et quelquefois aussi par d'autres symptômes de la tétanie. Ces symptômes sont produits par l'élaboration troublée de substances inconnues, qui sont en partie dissoutes dans le sérum du lait de vache et d'autre part par l'augmentation de destruction des matériaux de l'organisme. »

Diagnostic. — La contracture typique des bras et des jambes est un symptôme si significatif et si caractéristique que là où elle existe le diagnostic n'est pas difficile à porter. A la vérité, dans la forme intermittente, il n'est pas rare que les contractures soient si fugaces qu'elles ne puissent être établies que par l'anamnèse. Plus difficile est le diagnotic lorsqu'il s'agit d'une tétanie idiopathique, secondaire, ou symptomatique.

Mais, dans tous les cas, ce qui a une extrême importance, c'est la démonstration de l'hyperexcitabilité nerveuse; en première ligne du signe de Trousseau, puis de l'hyperexcitabilité électrique et du phénomène du facial. Si tous ces signes existent ou même s'il n'y a que les modifications caractéristiques de l'excitabilité électrique, on peut établir le diagnostic de tétanie. Le signe qui, à mon avis, a la moindre valeur diagnostique est le phénomène du facial, quoique à cause de la facilité de sa recherche on lui donne la première place. Je l'ai assez souvent trouvé chez des enfants un peu grands au cours de l'hystérie, de la paralysie post-diphtérique, après la fièvre typhoïde, etc., sans qu'il y ait eu avant ni après de symptômes tétaniques. Mon expérience est là-dessus en contradiction avec les assertions de Thiemich (1902), qui tend à admettre toujours d'après la présence de ce dernier signe une tétanie antérieure. Encore plus importante est l'existence de l'hyperexcitabilité nerveuse dans les formes frustes et atypiques de la tétanie, surtout de celle du nourrisson. L'accès de laryngospasme et d'éclampsie est facile à reconnaître; mais ce n'est que par la démonstration des phénomènes tétanoïdes que nous sommes en état de les rattacher à un syndrome de tétanie. On ne devrait donc jamais en négliger la recherche dans les cas de contractures généralisées du nourrisson. Le diagnostic s'appuie sur la coïncidence d'autres cas et sur l'habitus.

La généralisation des contractures à d'autres muscles peut, comme il a été dit plus haut, produire des états morbides très particuliers, qui peuvent en imposer pour une méningite, une catalepsie, une myotonie. Il convient de faire remarquer que par suite de l'hyperexcitabilité du parenchyme musculaire, comme on en observe dans les maladies cachectisantes, la dessiccation, le marasme, l'excitation mécanique produit une saillie idiomusculaire au niveau où a porté le choc, contraction qui se propage lentement dans le muscle (Rollet), tandis que dans la tétanie il se fait une contraction de tout le muscle rapide comme un éclair.

Le diagnostic, facile en soi, du pseudo-tétanos ne peut être confirmé que par les circonstances concomitantes et la terminaison, qui établiront la différenciation avec le tétanos traumatique ou l'hystérie.

Pronostic. — Le pronostic de la tétanie idiopatique des enfants assez grands est absolument bon. Dans les cas même où il y avait, par suite de la

généralisation complète des contractures, un tableau morbide menaçant, je n'ai jamais eu à déplorer une issue mortelle.

La durée de la maladie varie de quelques jours à quelques semaines ou mois, et, d'après les observations de Kalischer, on peut même observer une tétanie chronique durant des années avec des exacerbations. Il y a surtout à craindre les récidives tant qu'après la disparition des contractures l'état tétanoïde reste très marqué. Dans la tétanie secondaire et symptomatique, c'est la maladie causale qui décidera du pronostic et de l'évolution.

La tétanie du nourrisson mérite une considération particulière. On a déjà vu plus haut que chez ces enfants il y a généralement combinaison avec du rachitis et une anomalie constitutionnelle, ce qui diminue notablement leur résistance d'une manière générale. L'étude de cette dernière et sa démonstration par le moyen de l'examen électrique ont une grande importance pour l'appréciation de l'état de santé et peuvent permettre de prédire l'explosion des contractures, quand cet état coïncide avec la période critique de l'année. L'accès de laryngospasme et d'éclampsie dans ses formes graves constitue en soi une menace directe et grave pour la vie, comme cela ressort du tableau donné. En outre la mort peut aussi survenir par suite de complications ou de maladies intercurrentes. Surtout menacés semblent les enfants qui ont des manifestations de l'état lymphatique. La persistance des phénomènes tétanoïdes après disparition des contractures doit faire craindre une récidive, chose fréquente surtout dans cette forme. La durée de la maladie est ici déterminée d'après le mois de l'année, l'année de la vie où elle survient.

Il n'y a même pas de récidives dans des cas où l'on a vu des phénomènes très orageux. Ce fait est très important comparé aux états si fréquents et si dangereux où des accès éclamptiques se montrent dus à d'autres causes ou comme symptôme de début d'une affection organique du cerveau. Par cette raison les phénomènes tétanoïdes chez un nourrisson souffrant de contractions indiquent *quoad functionem* un meilleur pronostic. Il est vrai qu'il y a aussi des observations, où l'on a vu survenir de l'épilepsie à la suite (Heubner).

Traitement. — Le traitement prophylactique est surtout à considérer dans la tétanie du nourrisson. Il faudra penser à l'existence possible de cette maladie en hiver et au printemps chez tous les nourrissons soumis à l'allaitement artificiel. Le danger est imminent quand il y a un début de rachitis, un habitus empâté, des phénomènes tétanoïdes. On aura à envisager en premier lieu les conditions de logement et d'alimentation. Même dans les familles aisées, soit par négligence, soit par indifférence des parents, on trouve des cas où l'enfant est pour ainsi dire privé d'air et de lumière; et combien ces cas sont plus fréquents dans les classes pauvres qui vivent à l'étroit dans des logements malsains! Pour parer à l'influence néfaste du climat, du logement, pendant l'hiver, on mettra autant que possible l'enfant dans une pièce ensoleillée et l'on insistera sur la ventilation et l'aération des chambres, la balnéation régulière de l'enfant. Pour ce qui est des sorties des enfants, je suis d'avis de s'en abstenir pendant la saison froide, surtout chez les enfants prédisposés, et de remplacer ces sorties par l'aération fré-

quente des chambres; au besoin on enverra l'enfant passer l'hiver dans le Midi. Au point de vue de l'alimentation, on insistera sur la nécessité de nourrir l'enfant au sein, par la mère ou une nourrice. Si cette alimentation est impossible, il faut veiller à une stricte observation des règles de l'alimentation, surtout éviter la suralimentation avec le lait de vache (voir plus loin). Il faudra combattre la tendance à la constipation habituelle. En outre, on mettra en usage dans ces cas les traitements ordinaires dirigés contre les rachitis, entre autres l'huile de foie de morue phosphorée ou l'émulsion d'huile phosphorée selon la formule de Kassowitz. J'ai eu souvent occasion d'observer une très rapide diminution de l'hyperexcitabilité électrique sous l'effet de cette médication.

Notre étude de la thérapeutique portera d'abord sur la tétanie des enfants plus âgés. Ce n'est que pour la tétanie strumiprive que nous avons dans l'administration des préparations thyroïdiennes une thérapeutique efficace. On a aussi essayé ce traitement dans des tétanies d'autre origine, et quelques auteurs (Maestro) prétendent en avoir obtenu de bons résultats. La majorité des auteurs a cependant abandonné ces essais; des résultats aussi peu encourageants m'ont été fournis par les tablettes de thymus. Naturellement il est nécessaire de combattre les troubles digestifs existants (calomel, modifications de régime), d'expulser les parasites intestinaux. Il faut aussi éviter tout ce qui est susceptible de provoquer une contracture. Pour cette raison, il faudra, dans les états aigus, maintenir le repos au lit.

L'état d'excitation sera combattu par les bromures; les attaques isolées, par l'hydrate de chloral, surtout sous forme de lavements. Dans les états douloureux, on emploiera la morphine en solution à 1 pour 100 donnée à l'intérieur ou en injection sous-cutanée. La narcose chloroformique n'est à employer qu'exceptionnellement et surtout en vue du diagnostic. Dans les contractures de longue durée, on aura le temps d'employer des bains chauds prolongés, des moyens diaphorétiques (aspirine, pilocarpine, liquides abondants), des frictions avec du chloroforme et de l'huile de jusquiame à parties égales (Aran); au besoin on conseillera le changement d'air, une cure thermale aux eaux d'Akrata.

Dans la tétanie du nourrisson, on emploiera le traitement déjà conseillé pour la prophylaxie de l'état tétanoïde : alimentation avec du lait de femme, régularisation de l'alimentation artificielle dans le sens d'une restriction sévère des quantités de lait données et des hydrocarbures. Finkelstein a toujours vu en moins de 48 heures disparaître l'hyperexcitabilité des nerfs et parallèlement les symptômes tétaniques, surtout le laryngospasme, par la suppression complète du lait et l'administration d'une diète végétale (farine lactée, lait végétal de Lahmann).

On insistera en même temps sur les bonnes conditions de logement, sur les bains salés, le séjour au grand air ou dans un climat plus chaud.

L'excitation, le refroidissement de l'enfant, bref toutes les causes occasionnelles qui peuvent provoquer l'accès doivent être évitées. On devrait essayer de traiter ces enfants dans des couveuses. La situation est particulièrement grave quand les accès apparaissent à l'occasion des tétées ou de la

déglutition, si bien qu'on voit ces enfants refuser la nourriture de peur d'avoir un accès.

Si l'on prend en considération les changements incessants qui surviennent habituellement dans le tableau clinique de cette maladie, il est difficile d'affirmer avec certitude les bons effets de tel ou tel médicament. Ici aussi il faut mentionner en première ligne l'huile phosphorée. Il est vrai que mes essais n'ont pas été aussi brillants que les résultats décrits par d'autres (Kassowitz, Hochsinger, Concetti). J'ai perdu deux petits malades par accès de laryngospasme au milieu du traitement phosphoré. A côté de cela il y a tous les moyens énumérés précédemment pour combattre l'excitation et les contractures et le traitement donné aux chapitres qui ont trait au spasme de la glotte et à l'éclampsie.

La survenue de ce syndrome exige une surveillance particulièrement attentive, et si possible l'entrée à l'hôpital, où l'on pourra éviter une terminaison fatale par des soins médicaux prompts, l'usage des moyens ordinaires employés dans les cas de mort apparente et au besoin par l'aide des mouvements d'oscillation de Schultze. Dans l'état lymphatique il y a les dangers de syncope. Il faut dans ces conditions éviter soigneusement toute cause d'affaiblissement et combattre les menaces de défaillance cardiaque par des excitants : camphre, caféine, électricité. Dans quelques cas de tétanie symptomatique au cours de l'hydrocéphalie chronique, j'ai vu une régression ou une disparition temporaire des accès de laryngospasme après une ponction lombaire et évacuation d'une assez grande quantité de liquide céphalo-rachidien.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

ABERCROMBIE. *On tetany in young children*. London, 1880. — ALBU. *Ueber die Autointoxikationen des Intestinaltraktes*. Berlin, 1895. — ARAN. Note sur une épidémie de contracture essentielle observée chez les sujets affectés de fièvre typhoïde. *Union méd.*, 1855, n° 85.

BAGINSKY. Ueber Tetanie bei Säuglingen. *Archiv. f. Kinderheilkunde*. Bd VII, 1866. — BARLOW. *British med. Journal*, 1887. *Virchow Hirsch's Jahresbericht*, 1887, II, S. 752. — BARRIER. *Traité des mal. de l'enf.*, 1845. — BENDIX. Beiträge zur Tetanie der Kinder. *Charité-Annalen*, XXII, 1897. — BERGER. Tetanie Artikel in *Eulenburg's. Real Encyclopædie der gesammten Heilkunde*. — BERNHARDT. Ueber das Vorkommen der idiopathischen Tetanie in Berlin. *Berliner klin. Wochenschrift*, 1891, n° 20. — BEZY. Laryngospasme et signe du facial chez les enfants. *Soc. de méd. de Toulouse*, 1903. — BIEDERT. *Lehrbuch der Kinderkrankheiten*. 11 Auflage, 1894. — BORAL. Studien über Kindertetanie. *Beiträge zur Kinderheilkunde*, herausgegeben von Kassowitz. Folge IV, 1895. — BONOME E CERVESATO. Sulla Tetania idiopatica degl' infanti. *La Pediatria*, III, 1895. — BOUCHUT. *Traité pratique des maladies des nouveau-nés*, 1885 ; *Gaz. des hôp.*, 1875. — BOUVERET et DEVIC. Recherches cliniques et expérimentales sur la tétanie d'origine gastrique. *Revue de méd.*, III, 1892. — BURKHARDT. Die Tetanie im Kindesalter. *Correspond.-Blatt. f. schweiz. Aerzte*, 1895.

CASSEL. Tetanie und Rachitis. *Deutsche med. Wochenschrift*, 1897, n° 5. — CAITANEO CÉSARE. Un caso di pseudotetano d'Escherich. *La Pediatria*, septembre 1898. — CHEADLE. *a*) Clinical lecture on the pathology and treatment of laryngism, tetany and convulsions. *Lancet*, 1897, S. 919. — *b*) Cases of the chronic tetanoid convulsion of childhood, successful treatment by calabar. *The medical Times and Gazette*, 15, III, 1889. — CHVOSTEK (TH.). Beiträge zur Tetanie. *Wiener medic. Presse*, 1876. — COMBY. Rapports entre le rachitisme et les accidents convulsifs chez les enfants. *La médecine infantile*. 1894, n° 4. — CONCETTI. Die Phosphorbehandlung bei der Rachitis. *Allgem. Wiener med. Zeitung*. 1905. — CONSTANT. Névroses chez les enfants. *Bull. de thérapeut.*, 1855. — CORVISART. De la contracture des extrémités ou tétanie chez l'adulte. Paris. *Thèse*, 1852. — CRUVEILHIER. Contracture essentielle. *Gaz. des hôp.*, 1852, n° 46.

DANGE. Observations sur une espèce de tétanos intermittent. *Arch. gener. de med.*, t. XXVI, 1851. — DEMME. Durch Hirnerschutterung bewirkte Tetanie bei einem Monate alten Knaben. 25. *Jahresbericht des Jennerschen Kinderspit. z. Bern*, 1887. — DELACROIX. De la tétanie. *Thèse de Paris*, 1882. — DE LA BERGE. Note sur certaines rétractions musculaires. *Journal hebdom. des sciences*, 1855, t. IV. DURANTO. Tremorbeitetaniekranken Kindern. *La Pediatria*, 1902.

EARLE. Carpopedal contractions, one manifestation of tetany. *Transact. Americ. Paediat. Soc.*, 1888-1889. — EBRARDT. Ueber epileptiformes Auftreten der Tetania thyreopriva. *Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie*, 1902. — EISELSBERG (VON). *Ueber Tetanie*. Wien, 1890. — ELSÄSSER. *Der weiche Hinterkopf*. Stuttgart, 1843. — ERB. *a*) Tetanie in *Ziemssen's Handbuch der spec. Pathologie u. Therapie*, Bd XII, 1, 1874. — *b*) Zur Lehre von der Tetanie nebst Bemerkungen über die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit der motorischen Nerven. *Archiv. f. Psychiatrie*, vol. IV, 1874. — *c*) Tetanie in *Ziemssen's Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie*, Bd XII, 1878. — ESCHERICH. *a*) Idiopathische Tetanie im Kindesalter, *Wiener klin. Wochenschrift*, 1890, n° 40. — *b*) Bemerkungen über den Status lymphaticus der Kinder. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1896, n° 29. — *c*) Artikel Rachitis in der *Bibliothek der gesammten medic. Wissenschaften von Drasche*, 1896. — *d*) Begriff und Vorkommen der Tetanie im Kindesalter. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1897, n° 40. — *Vortrag gehalten auf dem int. med.* Congress in Moskou, 1897. — D'ESPINE. Les convulsions chez l'enfant. *Ann. de méd. et chir. infant.*, 1902. — EWALD und JAKOBSON. Ueber Tetanie. *Verhandlungen des Congresses f. innere Medicin*, 1895.

FINKELSTEIN. Zur Kenntnis der Tetanie und der tetanoiden Zustände der Kinder. *Fortschritte der Medizin*, 1902. — FISCHL. Tetanie, Laryngospasmus und ihre Beziehungen zur Rachitis. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1897, n° 10. — FLESCH. Spasmus glottidis. *Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten*, Bd III, 1878. — FLEINER. Ueber Neurosen gastrischen Ursprunges unter besonderer Berücksichtigung der Tetanie und ähnlicher Krampfanfälle. *Archiv für Verdauungskrankheiten*, Bd I. — FRANKL-HOCHWART. *a*) *Die Tetanie*. Berlin, 1891. — *b*) Tetanie. *Specielle Pathologie und Therapie von Nothnagel*, Bd XI. Wien, 1897. — *c*) Ueber Psychosen bei Tetanie. *Jahrbucher für Psychiatrie*, Bd IX. 1889.

GANGHOFNER. Ueber Tetanie im Kindesalter. *Zeitschr. f. Heilkunde*, XII, 1891. — Ueber Spasmus glottidis bei Tetanie der Kinder. *Vers. d. Ges. f. Kinderheilkunde*, XVI, 1899. — GAY. Laryngism. *Brain*, vol. XII, 1890. — GERHARDT. *Lehrbuch der Kinderkrankheiten*, IV, Auflage, 1881. — GÖLIS. *Praktische Abhandlungen über die vorzüglicheren Krankheiten des kindlichen Aerzte*. Wien, 1820. — GOWERS. *Handbuch der Nervenkrankheiten*, 1892. — GREGOR. Ueber Muskelspasmen und Muskelhypertonie im Säuglingsalter und ihre Abhängigkeit von der Ernährung. *Monatshefte f. Psychiatrie u. Neurologie*. Bd X, 1901. — GUERSANT et BAUDELOCQUE. Des contractures chez les enfants. *Gaz. des hôp.*, t. II, 1837, n° 56, 57. — GUINON. *Fréquence et formes rares de la tétanie infantile*. Comptes rendus des séances de la Société d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie de Paris, 1899.

HAGENBACH-BURCKHARDT. Tetanie der Blase. *Jahrb f. Kinderheilk.*, Bd II. — HAUSER. Ueber Tetanie der Kinder. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1896, n° 55. — HENOCH. *Beitrag zur Kinderheilkunde*, Neue Folge, Berlin, 1868. — HÉRARD. Du spasme de la glotte. *Thèse de Paris*, 1847. — *a*) HEUBNER. Discussion zu dem Vortrage Cassels. *Deutsche med. Wochenschrift*, 1896, II, 20. — *b*) *Lehrbuch der Kinderheilkunde*, 1905. — HOCHSINGER. *Die Myotonie der Säuglinge und deren Beziehungen zur Tetanie*. Wien, 1900. — HOFFMAN. Zur Lehre von der Tetanie. *Deutsche Archiv f. klin. Medizin*, Bd XLIII, 1888. — HUGHLINGS JACKSON. Cité d'après Gay. *Brain*, April 1886.

KRAUER. Ueber Tetanie. *Internat. klin. Rundschau*, 1889. — KALISCHER. *a*) Ueber Tetanie im Kindesalter *Jahrb. f. Kinderheilk.*, Bd XLII, 1896. — *b*) Ueber Gangstörungen bei Tetanie. *Berl. klin. Wochensch.*, 1905, n° 36. — KASSOWITZ. Ueber Stimmritzenkrampf und Tetanie im Kindesalter. *Wiener med. Wochenschrift*, 1895, n° 15, vi f. f. — *b*) *Vorlesungen über Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung*. Wien, 1892. — *c*) Tetanie und Autointoxikation im Kindesalter. *Wiener medic. Presse*, 1897, n° 5. — *d*) Les accidents convulsifs dans le rachitisme. *La médecine infantile*, 1894, n° 10. — *e*) Die normale Ossification. II. Rachitis. *Pathogenese der Rachitis*. Wien, 1885. — KIRCHGÄSSER. Beiträge zur Kindertetanie und die Beziehungen derselben zur Rachitis und zum Laryngospasmus nebst anatomischen Untersuchungen über Wurzelveränderungen im kindlichen Rückenmark. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, XVI, 1900. — KJELBERG. Casuistische Mittheilungen. *Archiv für Kinderheilkunde*. 1882, Bd III. — KOPPE. Zur Lehre von der Arthrogryposis des Säuglingsalters. *Archiv f. Kinderkrankheiten*, Bd II, 1885. — KÜHN. Ein Fall von Tetanie im Verlaufe des Scharlach. *Berl. klin. Wochenschrift*, 1899, n° 39. — KUSSMAUL. Zur Lehre von der Tetanie. *Berl. klin. Wochenschr.*, 1872, n° 37.

LANGHANS. Zur Casuistik der Rückenmarkaffectionen. *Virch. Archiv f. pathol. Anatomie*, 1880. — LEDERER. Seltener Fall von Eklampsie und Tetanie bei einem sehr jungen Kinde. *Jahrb. f. Kinderh.*, XXII, 1885. — LEWES. On tetany in children. *Archives of Pediatrics*, 1889. — LOOS. *a*) Ueber das Vorkommen und die Bedeutung des Facialphänomen's bei Kindern. *Wiener klin. Wochensch.*, 1891, 49. — *b*) *Die Tetanie der Kinder und ihre Beziehungen zum Laryngospasmus*. Leipzig, 1892. — LÖR. Ueber einige seltenere Complicationen des Scharlach. *Archiv f. Kinderheilk.*, X, 1889. — LÖSCHNER. *Aus dem Franz Josef-Kinderspitale*. Bd II, p. 144.

MAÉSTRO. La thyroïdothérapie dans la tétanie de l'enfance. *Revue mens.*, 1897, p. 145. — MALAGODI. Un caso di Pseudotetano. *Rivista critica di Clinica medica*, 1902. — MANN. Untersuchungen über die elektrische Erregbarkeit im frühen Kindesalter mit besonderer Berücksichtigung der Tetanie. *Monatschr. f. Psychiatrie u. Neurologie*, 1900, Bd VII. — MARSHALL HALL. *Diseases and derangements of the nervous system*, 1892. — MONEY (A.). Is facial irritability direct or reflex? *The Lancet*, 1890. MORSE. Tetany in Infancy. *Arch. of Pediat.*, 1899. — MÜLLER (FRIEDRICH). Tetanie bei Dilatatio ventriculi und Achsendrehung des Magens. *Charité Annalen*, XIII, 1888. — MÜLLER. Ueber das elektrische Verhalten des Herzens bei Tetanie. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1898.

NEUSSER. Ein Fall von Tetanie mit bulbaren Symptomen. *Bericht d. K. K. Rudolfstiftung*, 1889. NÖSCHEN. Zur Tetanie. *Inaugural Dissert.* Bonn, 1878.

Oddo. La tétanie chez l'enfant. *Revue de méd.*, 1896, XVI. — Oddo et Sables. Caractères des urines dans la tétanie infantile. *La médecine infantile*, 1894, n° 9. — Ortner. Ueber die mechanische Uebererregbarkeit des Nervus facialis. *Diss.*, Bonn, 1895.

Peters. Zur pathologischen Anatomie der Tetanie mit Sextions befunden. *Deutsches Archiv f. klin. Medic.*, Bd LXXVII, 1905. — Pfeiffer. Das Vorkommen und die Aetiologie der Tetanie. *Centralblatt f. path. Anatomie von Ziegler*, 1896, n° 6. — Popper. Dyspnæ bei Tetanie. *Archiv für Kinderheilkunde*, Bd XVIII, 1895. — Pott. Ueber Thymusdrüsenhyperplasie und die dadurch bedingte Lebensgefahr. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Bd XXXIX, 1892.

Rabaud. De la contracture des extrémités chez les enfants. *L'Union méd.*, t. IX, 1855. — Rachr und Brins. Zur Aetiologie des ergenannten rheumatischen Tetanus. *Deutsch. med. Wochenschrift*, 1905, n° 95. — Raymond. Des rapports de l'hystérie avec la tétanie. *Bull. méd.* Paris, 1888. — Rehn. Die Theorie über die Entstehung des Stimmritzenkrampfes im Lichte des Heileffeites. *Berliner klinische Wochensch.*, 1896, n° 33. — Reid. Der Laryngismus der Kinder. *Aus dem Englischen von Lorent*, 1890. — Riegel. Zur Lehre von Tetanie. *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, Bd XII. — Rillet et Barthez. *Traité des mal. de l'enf.*, 2e édition. — Roger. Formes rares de la tétanie infantile. *Thèse de Paris*, 1902. — Romme. La tétanie chez l'enfant. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, 1896.

Sarbo. Die Tetanie; eine ætiologische pathologische Studie. *Deutsche Zeitschr f. Nervenheilkunde*, Bd VIII, 1896. — Schlesinger. *a*) Ueber einige Symptome der Tetanie. *Zeitschrift für klinische Medicin*, 1891. — *b*) Versuch einer Theorie der Tetanie. *Neurologisches Centralblatt*, 1892, n° 3. — Schotten. Ein Fall von Tetanie nach Scharlach. *Berl. klin. Wochensch.*, 1888. — Schultze. Ueber Tetanie und die mechanische Erregbarkeit der peripheren Nervenstämme. *Deutsche med. Woch.*, 1882. — Seeligmüller. Zur Aetiologie der Tetanie im Kindesalter. *Dissertation*. Bonn, 1895. — Simon (Jules). Épidémie de tétanie de Gentilly. *Progrès méd.*, 1876, n° 49, 50. — Sxow. Diphtheria with persistant trismus and opisthotonus. *Transactions of the American ped. Society*, 1905. —

Solowieff. Neues Symptom bei Tetanie Roussky Wratsch, 1902, ref. *Münch. med. Wochenschr.*, 1902. — Soltmann. *a*) Ueber einige physiologische Eigenthümlichkeiten der Muskeln und Nerven der Neugeborenen. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, Bd XII, 1878. — *b*) Ueber die Erregbarkeit der sensiblen Nerven des Neugeborenen. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, Bd XIV, 1879. — *c*) Tetanie in *Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten*, Bd V, 1, 1880. — *d*) Ueber das Minen und Geberdenspiel kranker Kinder. *Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, Bd XXVI, 1887. — Sverila. Ueber die Einwirkung des Thymus saftes auf den Blutkreislauf und über die sogenannte Mors thymica der Kinder. *Wiener med. Blätter*, 1896, n° 46, 52. — Steinheim. Zwei seltene Formen von hitzigem Rheumatismus. *Hecker's Annalen*, Bd XVII, 1850. — Szegö Koloman. Ueber die nervösen Erscheinungen der Rachitis. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1895, Bd XL.

Thiemich. *a*) Ueber das facialis phaenomen bei älteren Kindern. *Monatschr. f. Kinderheilk.*, I, 1902. — *b*) Ueber Tetanie und tetanoide Zustande im ersten Kindesalter. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, Bd LI. — *c*) Ueber Krampfzustände im Säuglingsalter. Referat *Deutsche med. Wochenschr.*, 1903, n° 35, 36. — Thomson (John). On the Lip-reflex (mouth-phaenomen) of new-born children. *Review of Neurology and Psychiatry*, March 1905. — Tigerstedt. *Studien über mechanische Nervenreizung*. Helsingfors, 1880. — Tonnelé. Mémoire sur une nouvelle maladie convulsive des enfants. *Gaz. méd. de Paris*, 1852, t. III. — Tott. Arthrogryposis. *Journ. f. Kinderheilk.*, XVII, 1851. — Trousseau. *a*) Ueber die krämpfe kleiner Kinder und deren Behandlung. *Journal f. Kinderkrankheiten*, Bd XI, 1848, 453. — *b*) *Medicinische Klinik des Hôtel-Dieu in Paris*, Band II, 1868.

Vaughan. Report of seven cases of tetany. *New-York med. Journ.*, 1895. — Vétu. Tétanos essentiel suivi de guérison. *Gaz. méd. des hôp.*, 1856, p. 451. — Voss. Ueber Tetanie und myotonische Störungen bei dieser Erkrankung. *Monatschr. f. Psych. u. neurol.*, 1901.

Wagner (v). Ueber die Folgen der Extirpation der Schilddrüse. *Wiener med. Blätter*, 1884. — Weiss. Ueber Tetanie. *Sammlung Volkmann klin. Vorträge*, n° 189, 1881. — Weisse. Tonischer Krampf der Finger und Zehen. *Journ. f. Kinderkr.*, 1844, u. Vermischte Abhandlungen einer. *Ges. prakt. Aerste in St. Petersburg. b. Sammlung*, 1842. — Westphal. Die elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse des peripheren Nervensystems des Menschen im jugendlichen Zustande und ihre Beziehungen zu den anatomischen Bau desselben. *Arch. f. Psychiatrie*, Bd 1894. — Wittmann. Beiträge zur Kenntniss der Arthrogryposis. *Jahrb. f. Kinderheilkunde*, Bd V, 1872. — Wyss. Ein Fall von Tetanie. *Corresp. bl. f. Schweizer Ærtze*, 1901.

Zaldivar. De la nature hystérique de la tétanie essentielle. *Thèse de Paris*, 1888.

XXIV

PARALYSIE GÉNÉRALE ET TABES

PAR LE Dr ANDRÉ MOUSSOUS
Professeur de clinique médicale des enfants à l'Université de Bordeaux.

PARALYSIE GÉNÉRALE

La paralysie générale était, jusqu'à une époque assez voisine de la nôtre, considérée comme une maladie de l'âge mûr, et, de fait, elle se montre d'habitude entre 30 et 50 ans avec un maximum de fréquence vers la 40e année. On sait aujourd'hui qu'elle peut s'établir beaucoup plus tôt. Cette certitude repose sur un nombre important de travaux. Les premiers faits probants ont été fournis par Clouston[1], Turnbull[2], Wiglesworth[3], Régis[4], Rey et Manière[5], Ballet[6], Charcot et Dutil[7]; puis parurent sur la question des leçons magistrales, des mémoires, des thèses. Citons parmi les auteurs de ces principales publications les noms de : Vrain[8], Wiglesworth, Charcot, Ed. Toulouse[9], Régis, Middlemass[10], Alzheimer[11], A. Moussous[12], Henri[13], Streitberger[14], Saint-Maurice[15], Jouschenko[16], Thiry[17], Delmas[18], Hirschl[19].

Dans la première édition de ce traité, j'avais décrit dans deux chapitres distincts la forme que Charcot avait baptisée *forme juvénile* et celle que j'ai désignée sous le nom de *forme infantile*.

A cette époque, cette manière de faire me paraissait motivée. Si la plu-

(1) Clouston. A case of gener. paral. at the age of sixteen. *Journal of mental scienc.*, oct. 1877. — Develop. general paralysis. *The neuroses of development*, 1891.

(2) Turnbull. *Journ. of mental sc.*, oct. 1881.

(3) Wiglesworth. *Journ. of mental sc.*, juillet 1883. — General paralysis occuring about the period of puberty. *Journ. of mental sc.*, 1893.

(4) Régis. Note sur la paralysie générale prématurée. *L'Encéphale*, 1885. — Un cas de paralysie générale à 17 ans. *L'Encéphale*, 1885. — Syphilis et paralysie générale. *Arch. clin. de Bordeaux*, 1892. — *Bull. de la Soc. de méd. de Bordeaux*, 28 février 1883. — *Ibid.*, 8 mai 1885. — *Ibid.*, 5 décembre 1894. — *Ibid.*, 1895. — Congrès français des méd. aliénistes et neurologistes. Toulouse, 1897.

(5) Rey et Manière. *Annal. méd.-psychologiques*, 1885.

(6) Ballet. *Mercredi médical*, 1892.

(7) Charcot et Dutil. Sur un cas de paralysie générale à début précoce. *Mercredi méd.*, 1892.

(8) Vrain. Contribution à l'étude de la paralysie générale à début précoce. *Thèse de Paris*, 1887.

(9) Toulouse. La paralysie générale juvénile. *Gaz. des hôp.*, 1896.

(10) Middlemass. Developpemental general Paralysis. *Journ. of mental sc.*, 1894.

(11) Alzheimer. Die Paralysis progressiva der Entwicklungsjahre. *Neurol. Cent.*, 1894. — Die Fruhform der Progressive Paralyse. *Allgem. Zeitsch. f. psychiat.*, LII f. 3, 1895.

(12) André Moussous. *Recueil de leçons clin. sur les mal. de l'enf.*, 1893. — *De la forme infantile de la paralysie générale*. Congrès de Rome, 1894. — *Médecine infantile*, 1897.

(13) Henri. Contribution à l'étude des rapports de la syphilis et de la paralysie générale. *Thèse de Bordeaux*, 1894.

(14) Streitberger. Ueber die progressive Paralyse im Jugend-lichen Alter. *Inaug. Diss.* Iéna, 1894.

(15) Saint-Maurice. De la paralysie générale juvénile. *Thèse de Paris*, 1896.

(16) Jouschenko. Contribution à l'étude de la paralysie générale juvénile. *Thèse de Varsovie*, 1896.

(17) Thiry. De la paralysie générale progressive dans le jeune âge. *Thèse de Nancy*, 1898.

(18) Delmas. De la paralysie générale des adolescents. *Thèse de Bordeaux*, 1899.

(19) Hirschl. *Wien. klin. Woch.*, 1901, n° 21.

part des cliniciens commençaient, grâce surtout aux importants travaux de Régis, à accepter la forme juvénile, la forme infantile restait par contre fort discutée. Aujourd'hui les opinions se sont modifiées; presque tous les auteurs qui, dans ces dernières années, ont écrit sur la question, s'accordent à reconnaître que la paralysie générale peut débuter non seulement pendant l'adolescence, mais encore bien avant celle-ci.

Je ne maintiendrai donc plus des distinctions devenues désormais inutiles.

Au point de vue étiologique et anatomo-pathologique rien ne différencie l'une de l'autre ces deux formes de la maladie et, au point de vue symptomatique, les variantes ne sont pas telles qu'une description commune ne puisse être tentée. Vrain prétendait même que tous les cas à début prématuré, même ceux qui faisaient leur apparition après la vingtième année, offraient entre eux une ressemblance complète. Nous croyons que c'est aller un peu loin et qu'il ne convient pas d'assimiler d'une façon absolue la paralysie générale des jeunes et la paralysie générale vulgaire à début précoce; mais nous reconnaissons que pour les cas dont nous avons à parler sa remarque est fort légitime.

Symptômes. — Chez l'homme âgé de 30 à 50 ans la paralysie générale, avant de s'affirmer par ses symptômes caractéristiques, s'annonce d'habitude par une période prodromique plus ou moins longue. C'est dans cette phase préparalytique qu'on assiste le plus souvent à l'apparition de conceptions délirantes se présentant soit sous la forme expansive, soit sous la forme dépressive, la première pouvant aller jusqu'à l'excitation maniaque, la seconde simulant la neurasthénie avec idées mélancoliques.

Semblable phase préparalytique n'est jamais observée dans le jeune âge. Les symptômes prémonitoires, s'ils existent, sont de simples modifications du caractère et de l'intelligence. L'enfant perd sa gaieté, cesse de se montrer affectueux pour les personnes de son entourage, devient taciturne, inactif, parfois irascible. Son attention et sa mémoire diminuent. S'il était bon élève, il cesse de faire des progrès; il se désintéresse du reste aussi bien de ses jeux que de son travail. Dans d'autres circonstances, sans qu'aucune de ces particularités d'ordre psychique ait pu être notée, le début se fait brusquement par un ictus congestif, une attaque épileptiforme ou apoplectiforme. Ces attaques peuvent être suivies de troubles transitoires de la parole et des mouvements. Constamment elles laissent à leur suite l'enfant amoindri au point de vue intellectuel. Les débuts de la maladie peuvent également être annoncés par de la céphalalgie, de l'insomnie, des vertiges; en tout cas lorsqu'elle se confirme elle est caractérisée comme chez l'adulte par deux ordres de signes : les signes psychiques et les signes somatiques.

Signes psychiques. — L'état mental des paralytiques généraux est avant tout un état démentiel. Si chez l'adulte des troubles psychiques variables entrent également en scène, et prennent parfois même une place importante dans le tableau symptomatique, il n'en est plus de même chez l'enfant.

Dans quelques observations à peine et chez des adolescents seulement, trouvera-t-on indiquées soit des hallucinations, soit des idées de grandeur

ou de persécution. Hormis ces cas exceptionnels, c'est de la démence simple et progressive qui se trouve régulièrement consignée. La déchéance mentale s'affirme peu à peu par l'amoindrissement successif des différentes facultés intellectuelles. La mémoire baisse, devient confuse et finalement s'évanouit. Le souvenir des faits présents est surtout atteint ainsi que le souvenir des lieux; l'enfant oublie ce qu'il a à faire, les commissions dont on le charge; il s'égare dans la rue, ne se souvient plus même de son nom. L'attention diminue, puis disparaît complètement. Le jugement devient tout à fait défectueux. Les réponses du petit malade sont vagues, incohérentes, absurdes. Il semble indifférent à tout ce qui se passe et se dit autour de lui et reste silencieux. Si quelques accès de colère peuvent venir se greffer sur cet état constant d'apathie, on n'a signalé qu'une fois de la manie furieuse. Aussi la question de l'internement ne se pose-t-elle que d'une façon tout à fait exceptionnelle.

Signes somatiques. — Comme le fait remarquer Delmas, il n'est pas de symptômes physiques appartenant à la forme adulte qu'on ne puisse retrouver dans la paralysie générale juvénile. Les troubles de la motilité occupent parmi ceux-ci la première place. La diminution de la force musculaire se traduit de différentes manières. L'incertitude de la marche est un signe presque constant et d'apparition précoce, elle peut aller jusqu'à une véritable ataxie, ou simuler la titubation cérébelleuse. La fatigue est facile et les chutes fréquentes. L'asthénie musculaire entraîne également du côté des membres supérieurs une incoordination véritable, les mouvements sont hésitants, saccadés, manquent de précision. La maladresse des jeunes malades, aussi bien que leurs oublis, leur attire de la part de leurs parents ou de leurs maîtres de fréquentes réprimandes. Ce n'est que plus tard qu'on s'aperçoit que ces fautes apparentes ne sont pas la conséquence de la mauvaise volonté, mais bien d'un état maladif.

Parmi les autres troubles moteurs figurent le tremblement : tremblement des membres mais surtout tremblement de la face, des lèvres, de la langue, certaines secousses choréiformes, et des soubresauts de tendon. En relation avec ces troubles de la motilité aussi bien qu'en relation avec les troubles psychiques, on retrouve, comme chez les adultes, les caractères si particuliers de la parole et de l'écriture. Nous n'avons pas à les rappeler ici.

Les réflexes rotuliens et plantaires sont presque toujours modifiés, exagérés le plus souvent, quelquefois abolis ou dissemblables des deux côtés.

En dehors des troubles oculaires les plus vulgaires, inégalité pupillaire, mydriase, myosis, pupilles immobiles, paresseuses, à contours irréguliers, etc., on a parfois noté du ptosis, du nystagmus, de l'hémianopsie, et plus souvent encore de l'atrophie optique produisant l'affaiblissement de la vue, voire même la cécité. Cette atrophie papillaire, dit Thiry, qui est souvent associée à l'absence des réflexes et aux troubles de la marche, indique la fréquence des symptômes tabétiques dans la paralysie générale de l'enfance.

Les troubles de la sensibilité sont rarement signalés, on conçoit du reste combien leur recherche est difficile. Les malades se plaignent souvent de céphalalgies violentes, parfois à forme migraineuse, ainsi que de dou-

leurs dans les jambes et dans les bras simulant les douleurs fulgurantes.

Les attaques congestives, que nous avons signalées parmi les prodromes possibles de la maladie, se retrouvent si souvent dans la période d'état qu'elles peuvent, d'après Thiry, être considérées comme symptômes, plutôt que comme complications de la forme juvénile de la méningo-encéphalite diffuse. Les plus légères consistent en de simples vertiges, des obnubilations passagères de la conscience, les autres sont de véritables attaques apoplectiformes ou épileptiformes. Pendant ces attaques le thermomètre s'élève, et, si les accidents convulsifs deviennent subintrants, il se constitue un véritable état de mal épileptique.

Les ictus congestifs sont toujours d'un pronostic fâcheux, et, s'ils n'entraînent pas une issue fatale, ils marquent toujours une étape importante dans l'aggravation de tous les accidents. Des paralysies transitoires peuvent leur succéder. Ces paralysies sont flasques ou se manifestent sous forme de contractures. Dans les périodes terminales ces contractures, au lieu d'être passagères, sont fixes et entraînent des attitudes vicieuses.

Deux particularités, au point de vue symptomatique, figurent enfin dans la paralysie générale juvénile : ce sont l'arrêt de développement physique et les troubles de l'appareil sexuel.

La maladie s'attaque en effet à un organisme en voie de développement; dès qu'elle éclate, le corps cesse de croître et restera, suivant Delmas, « comme figé au moment où elle vient le surprendre ». Malgré les progrès de l'âge, les formes corporelles ne sont plus modifiées, les attributs de la puberté ne se montrent ni dans un sexe ni dans l'autre. Le pubis, les aisselles resteront glabres, les testicules se maintiendront à l'état rudimentaire et chez les petites filles la glande mammaire ne se développera pas. Chez elles également les règles ne s'établiront pas ou se supprimeront si elles avaient déjà fait leur apparition.

Marche. — A moins qu'un ictus congestif n'en termine brusquement l'évolution, il est rare de voir la maladie marcher très rapidement. Les cas où elle n'a duré que 12 à 15 mois sont tout à fait exceptionnels. Elle se prolonge en moyenne de 3 à 5 ans. On a prétendu même qu'elle durait plus longtemps lorsqu'elle commençait d'une façon précoce.

Les rémissions qui chez l'adulte sont fréquentes et assez longues ne sont guère notées dans les observations recueillies chez les enfants ou les adolescents. La paralysie générale suit chez eux une évolution lente mais progressive. Finalement la démence devient profonde, la parole incompréhensible, les troubles moteurs s'accentuent au point que les membres contracturés et atrophiés ne peuvent plus rendre aucun service. On est obligé de faire boire et manger le pauvre petit infirme qui, devenu gâteux, est confiné sur sa chaise ou dans son lit. A la longue s'établissent des escarres au sacrum, aux trochanters et aux talons, favorisés, en dehors des conditions mécaniques, par le mauvais état de nutrition des tissus.

S'il ne survient pas une maladie intercurrente, la mort annoncée par les progrès de l'amaigrissement et tous les autres signes de la cachexie s'effectue dans le marasme.

Chez les plus jeunes la poussée inflammatoire ultime qui se fait vers les méninges et le cerveau peut s'affirmer d'une façon plus bruyante. Les convulsions redoublent de nombre et d'importance alternant avec des périodes d'excitation et de coma. Le thermomètre s'élève et peut atteindre 42°. L'attitude dans le lit, les cris, le mâchonnement, les troubles oculo-pupillaires, les irrégularités de la respiration, les troubles vaso-moteurs simulent le tableau de la méningite tuberculeuse.

Anatomie pathologique. — A l'œil nu les lésions observées du côté des méninges et du cerveau sont tout à fait semblables à celles de la paralysie générale vulgaire. J'ai même nettement constaté les granulations de l'épendyme. Certaines particularités méritent d'être signalées, telles que : 1° la participation plus fréquente au processus phlegmasique de la dure-mère (pachyméningite) et les adhérences à la calotte crânienne; 2° les adhérences des deux hémisphères entre eux; 3° une légère dilatation des cavités ventriculaires avec exagération du liquide céphalo-rachidien; 4° enfin une tendance très nette à l'atrophie des circonvulutions dans les points les plus atteints, spécialement au niveau des lobes antérieurs d'où parfois l'inégalité manifeste comme poids et comme dimensions des deux hémisphères. D'après Toulouse, le poids total du cerveau qui, au-dessous de 20 ans, serait en moyenne de 1313 grammes chez l'homme et 1179 grammes chez la femme, aurait été d'environ 550 grammes chez les adolescents paralytiques.

Les examens histologiques relatifs à la paralysie générale des adolescents sont aujourd'hui nombreux. C'est d'après 23 examens que Delmas a pu baser sa description, et, depuis 1899, il y a de nouveaux faits très minutieusement étudiés, en particulier celui publié par Lalanne.

Les lésions fines des tubes nerveux et des cellules ont été recherchées au moyen des méthodes les plus récentes. Vers la périphérie de l'écorce on a constaté une disparition complète des fibres tangentielles. On a trouvé les cellules pyramidales de l'écorce presque toutes altérées; dans le voisinage immédiat des vaisseaux elles ont entièrement disparu, ailleurs leur forme est modifiée. La plupart sont arrondies, leur noyau est devenu périphérique, les corpuscules chromatiques se sont fondus et l'on constate un degré plus ou moins avancé de chromatolyse. Les espaces péricellulaires agrandis sont envahis par des cellules embryonnaires qui paraissent jouer vis-à-vis des cellules pyramidales le rôle de phagocytes. Quant aux lésions des méninges, aux altérations de la névroglie et des vaisseaux, elles n'offrent rien de bien spécial.

Les examens histologiques, concernant des enfants au-dessous de 15 ans, cas qui nous intéressent plus spécialement, sont beaucoup plus rares. Nous en possédons cependant six, les trois premiers dus à Pilliet, Morax et Moussous, les trois autres consignés dans la thèse de Thiry et provenant du service du Dr Haushalter. A quelques variantes près, tous ces examens sont absolument comparables; on y trouve relatées les différentes particularités suivantes : les méninges sont épaissies et restent adhérentes, elles sont infiltrées de petites cellules rondes. On y distingue un état de replétion et

de développement très marqué des vaisseaux dont les parois sont plus ou moins altérées. Un grand nombre de vaisseaux de nouvelle formation se rendent des méninges à l'écorce. Du côté de la substance grise on découvre trois faits dominants : 1° la vascularisation exagérée et l'état rameux des vaisseaux; 2° la diminution dans le nombre des cellules pyramidales et leur atrophie; 3° la prolifération du tissu névroglique et en particulier la multiplication des petites cellules interstitielles. Les limites des différentes couches de la substance grise n'ont plus leur netteté habituelle. La première couche est peu modifiée. Les lésions ne s'y traduisent que par la multiplication des éléments cellulaires interstitiels. N'ayant pu employer la méthode de coloration voulue, je n'ai pu apprécier si les fibres à myéline de cette première couche sont atteintes comme les recherches de Tuczek et d'Edinger l'ont établi pour la paralysie générale de l'adulte. Dans les couches sous-jacentes la striation longitudinale des cellules nerveuses est absolument bouleversée. Le nombre des cellules paraît très diminué; elles sont arrondies, petites, déformées, hyalines, avec des prolongements peu nets. Pilliet a noté des granulations jaunes autour du noyau. J'ai constaté l'agrandissement de l'espace péricellulaire et le même fait a été retrouvé par Haushalter.

Dans la substance blanche comme dans la substance grise on trouve une accumulation considérable des noyaux des cellules interstitielles. La méthode de Golgi, employée dans les cas d'Haushalter, a permis de constater que les cellules araignées de la névroglie, volumineuses, riches en rameaux et abondantes surtout dans les couches les plus superficielles de l'écorce, y formaient un véritable feutrage parcouru par les vaisseaux de nouvelle formation. La méthode de Weigert à l'hématoxyline a permis de constater la raréfaction des tubes à myéline. Dans tous les examens les lésions vasculaires sont notées. Les parois des vaisseaux sont épaissies (endartérite et periartérite). Les espaces perivasculaires sont amplifiés. D'après Morax le piqueté rouge constaté sur les coupes est dû à de petits amas d'hématies altérées et de granulations pigmentaires accumulées dans certains points des gaines vasculaires. Toutes ces lésions sont plus marquées dans les lobes frontaux qu'ailleurs.

Chez les enfants comme chez les adultes, le bulbe, la moelle, les nerfs et les différents viscères sont également altérés. Dans un cas cité par Thiry, sur une coupe du bulbe, en un point où il existait un certain nombre de granulations épendymaires on a trouvé qu'elles étaient constituées par des tourbillons de cellules névrogliques, en forme d'amandes, de dimensions égales, placées l'une à côté de l'autre entre l'épendyme et la substance nerveuse sous-jacente. L'épendyme était formée d'une couche de cellules normales reposant sur des bandes de tissu névroglique. Il existe dans le bulbe des altérations des cellules et des vaisseaux comparables à celles décrites dans le cerveau.

Dans les 3 cas où il a examiné la moelle, Thiry a trouvé une sclérose bien nette des faisceaux de Goll et des faisceaux pyramidaux. Les tubes nerveux y étaient pour la plupart atrophiés et dépourvus de myéline; il existait entre eux une sclérose névroglique. Les méninges rachidiennes étaient épaissies

et infiltrées de cellules embryonnaires, il y avait autour des vaisseaux des traînées de petites cellules embryonnaires. Enfin dans un cas les cellules des cornes antérieures étaient diminuées de nombre, les unes présentaient un certain degré de chromatolyse diffuse, les autres une atrophie avancée; enfin les cellules de la colonne de Clarke étaient également lésées.

D'une façon générale les altérations sont beaucoup moins profondes et moins avancées dans les centres médullaires que dans les centres encéphaliques. Les racines rachidiennes sont touchées mais faiblement.

On trouve dans ces altérations médullaires la raison d'être de la fréquence des symptômes spinaux révélés par les observations et en particulier des symptômes tabétiques.

Les nerfs périphériques ne sont pas indemnes. Thiry a constaté dans un cas des altérations des petits filets musculaires et cutanés. Ces lésions primitives ou dépendantes des lésions des cornes antérieures doivent jouer un rôle important dans l'atrophie musculaire et certaines contractures que l'on rencontre dans les périodes terminales.

Chez des adultes jeunes on a découvert, à côté des lésions spéciales à la péri-encéphalite vulgaire, des lésions des centres nerveux manifestement syphilitiques et en pleine évolution; sous ce rapport les observations de Raymond[1] et de Lalanne[2] sont particulièrement intéressantes. Pour les enfants cette coïncidence n'a pas encore été signalée en ce qui concerne les centres nerveux; par contre, on a fréquemment indiqué des lésions d'autres viscères franchement syphilitiques.

Haushalter et moi avons rencontré des lésions spécifiques de la langue; j'ai trouvé mentionnés dans d'autres autopsies : une gomme de la plèvre, un nodule syphilitique du poumon, des plaques syphilitiques de l'aorte, des cirrhoses hépatiques d'un type non douteux. Enfin deux des enfants nécropsiés dans le service d'Haushalter avaient de la néphrite interstitielle et des lésions d'artério-sclérose généralisée. Chez l'un d'eux l'on découvrit de la myocardite scléreuse.

Étiologie. — Il est actuellement très difficile de se prononcer sur la fréquence réelle des cas de paralysie générale chez les enfants. Ce n'est environ que depuis 25 ans que l'attention commence à être attirée sur les formes juvéniles, et depuis 10 ans seulement que j'ai parlé pour la première fois de la forme infantile.

A la liste dressée en 1899 par Delmas réunissant tous les faits publiés dont le début correspond à l'enfance et à l'adolescence, nous pouvons ajouter 12 nouveaux cas. Mais il est à remarquer que, sur ces 95 cas, 55 seulement ont commencé avant 15 ans.

Si nous nous en tenions à cette statistique, nous pourrions affirmer que la paralysie générale est une maladie extrêmement rare pendant l'enfance. Tout en avouant qu'elle est en effet beaucoup plus rare à cette période de la vie qu'aux autres, elle ne l'est peut-être pas autant qu'on l'a cru jusqu'à présent. Il est incontestable en effet que, même dans ces dernières années,

(1) Raymond. Paralysie générale juvénile ou syphilis cérébrale. *Semaine méd.*, janvier 1900.
(2) Lalanne. Un cas de paralysie générale juvénile. Bordeaux 1905.

nombre de cas de paralysie générale infantile ont été méconnus. Beaucoup de cliniciens, parmi ceux qui font autorité, ont tout d'abord refusé d'admettre ces débuts précoces de la péri-encéphalite diffuse; d'autres, même à l'heure actuelle, continuent à en contester la réalité.

Tout me porte à penser que le nombre des faits jusqu'à présent étiquetés méningo-encéphalites chroniques de l'enfance ressortissent à la paralysie générale. Sans songer à préciser ici la manière dont on doit envisager ces méningo-encéphalites, ce que l'on peut affirmer, c'est que les lésions anatomo-pathologiques offrent souvent au point de vue macroscopique une ressemblance complète avec les lésions de la paralysie générale. Cette ressemblance a été très souvent notée, particulièrement par M. Bourneville. Mais, tout en admettant cette analogie dans les apparences des lésions macroscopiques, M. Bourneville s'élève contre l'idée d'assimiler entre eux ces deux états pathologiques. Il base son opinion sur des raisons d'ordre histologique. 1° On ne trouve pas, dit-il, autour des vaisseaux qui pénètrent dans la substance corticale cette infiltration leucocytique dont Klippel a montré la fréquence dans la paralysie générale; 2° la dégénérescence des cellules nerveuses apparaît comme un phénomène secondaire consécutif aux lésions des vaisseaux et non comme un phénomène primitif, ce qui est le cas dans la paralysie générale.

Or, on ne peut admettre comme un dogme cette altération primitive des cellules nerveuses dans la paralysie générale. Il ressort très nettement de la discussion qui a eu lieu à la *Société médicale des hôpitaux* (1892) qu'on n'est nullement fixé sur ce point. Dans cette discussion établie au sujet des rapports du tabes et de la paralysie générale, MM. Raymond, Joffroy et Ballet ont émis à ce propos des opinions un peu divergentes. Rendu a fait remarquer qu'en matière de paralysie générale, aussi bien qu'en matière d'ataxie locomotrice, il est difficile de savoir s'il s'agit d'une inflammation primitivement parenchymateuse ou interstitielle et si la sclérose est périvasculaire ou consécutive aux lésions des éléments nerveux, cellules ou tubes.

Dans le traité de médecine et thérapeutique (1902) nous lisons à l'article *Paralysie générale* dû à MM. Raymond et Sérieux : « Comme pour n'importe quelle sclérose viscérale tous les éléments sont pris. Sans doute, les tubes nerveux disparaissent en très grand nombre, mais les cellules nerveuses sont loin d'être intactes, de même la névroglie et les vaisseaux s'altèrent à peu près parallèlement. Est-il possible dès lors d'incriminer la lésion initiale d'un seul tissu en la regardant comme capable d'entraîner toutes les autres? » Enfin, cette altération primitive des vaisseaux mise en avant par Bourneville, loin d'écarter pour certains auteurs l'idée de paralysie générale, devrait être au contraire considérée comme habituelle dans la paralysie générale d'origine syphilitique. C'est à cette conclusion que s'arrête en particulier Lalanne.

Jusqu'à plus ample informé, ce n'est donc pas sur le terrain des lésions histologiques qu'on peut se baser pour repousser l'identité de certaines méningo-encéphalites de l'enfance et de la paralysie générale.

Les divergences qu'on pourrait faire ressortir au point de vue clinique n'ont pas à notre avis plus de valeur. Si, dans quelques cas, les enfants

paraissent frappés d'idiotie congénitale, et présentent des particularités cliniques rencontrées chez d'autres idiots, grimaces, grands tics coordonnés (balancements du tronc et de la tête), salivation habituelle, voracité, accès de fureur, etc., cela tient uniquement à ce que la maladie a commencé de fort bonne heure et a surpris le cerveau dans des conditions tout à fait particulières. La fréquence, l'importance des convulsions et des accidents cérébraux à type méningitique ne sont pas pour nous étonner non plus, nous ne devons y voir que le mode habituel suivant lequel réagissent, pendant les premières années de la vie, les centres nerveux soumis à n'importe quel mode d'excitation violente.

Age. — Si nous sommes mal fixés sur la fréquence réelle des cas de paralysie générale, l'époque du début pour les cas publiés nous permet d'affirmer que ce début ne coïncide pas spécialement avec l'éclosion de la puberté, et qu'il ne faut pas faire jouer à celle-ci le rôle important que Clouston avait cru devoir lui attribuer dans la genèse de la maladie. En extrayant de la statistique de Thiry les cas ayant commencé avant 15 ans, nous voyons que le début s'est fait :

1 fois à	8 ans	4 fois à	12 ans
2 — à	9 —	2 — à	13 —
5 — à	10 —	7 — à	14 —
6 — à	11 —	7 — à	15 —

Depuis 1899, en sus de mes deux cas personnels, nous avons pu retrouver sept autres cas publiés dont le début s'est effectué avant 15 ans.

1 à	6 ans[1]	1 à	11 ans[4]
1 à	9 ans[2]	1 à	12 ans[5]
1 à	10 ans[3]	1 à	13 ans[6]

Sexe. — Si, chez les adultes, on compte beaucoup plus de malades hommes que de malades femmes, pour les enfants la répartition est à peu près égale dans les deux sexes : 50 garçons pour 52 filles (Thiry).

Terrain. — En étudiant le genre antérieur de vie, les habitudes, le milieu social des enfants chez qui se développe la paralysie générale, on s'aperçoit facilement que nombre des conditions étiologiques invoquées pour l'âge mûr n'entrent ici nullement en cause.

Les différentes intoxications par le plomb, le tabac, l'alcool, les excès vénériens, les préoccupations, le surmenage cérébral doivent être écartés. Les maladies antérieures notées chez les malades sont des affections banales : coqueluche, rougeole, scarlatine, grippe.

On s'est ému du rôle que pourraient jouer ces maladies infectieuses, dans l'étiologie de certaines formes de la maladie, en particulier la fièvre typhoïde et la grippe. Mais aucun fait probant de cet ordre n'a été

(1) Kaplan et Meyer. *Allg. Zeits Psychs.*, mars 1900.
(2) Raymond. *Semaine méd.*, 17 janvier 1900.
(3) Gianelli, Résumé dans la *Revue neurol.*, 15 juillet 1899. — Thompson et Welch. *Brit. med. journ.*, 1er avril 1899.
(4) Hochsinger. *Soc. de dermat. de Vienne*, mars 1899.
(5) Nonne. Résumé dans *Revue neurol.*, 15 octobre 1901.
(6) Ciaglinski. *Presse méd.*, juillet 1899.

fourni pour les enfants. Le cas où Devay accuse la tuberculose a trait à un jeune homme de 15 ans. (Devay. *Congrès des neurologistes*, Limoges, 1901).

Le traumatisme crânien a été incriminé par Wiglesworth, Bristowe, Hans Gudden, mais les observations citées à l'appui ne sont pas bien significatives. Si bien que deux facteurs restent uniquement en présence : l'hérédité nerveuse et la syphilis.

L'hérédité nerveuse joue pour certains auteurs un rôle très important. « Il suffit, dit Thiry, de jeter un coup d'œil sur les observations pour être frappé de la lourde hérédité qui pèse sur presque tous les sujets. »

On trouve réunis dans l'histoire de la famille des petits malades, tant du côté paternel que du côté maternel, nombre de tares arthritiques, nerveuses, vésaniques; enfin l'alcoolisme y est très souvent mentionné. La diathèse arthritique ou congestive s'affirme chez les ascendants par le diabète, la goutte, l'obésité, l'hémorragie ou le ramollissement cérébral; le nervosisme par les névroses de toute espèce, les bizarreries de caractère liées ou non à la dégénérescence mentale; la vésanie par l'hypocondrie, la lypémanie mais surtout par la paralysie générale elle-même.

D'après le relevé de Thiry, pour les cas à début précoce, 11 fois les parents étaient paralytiques généraux.

Le père seul.	7 fois	Le père et la mère. .	1 fois
La mère seule. . . .	2 —	Un oncle	1 —

La mort des parents a eu lieu tantôt avant, tantôt seulement après celle des enfants.

Le tabes accompagnant ou non la paralysie générale a été également plusieurs fois signalé chez les ascendants. Enfin, fait très important, les frères et sœurs peuvent présenter soit des affections où l'hérédité nerveuse joue un rôle étiologique incontesté telle que l'épilepsie, ou bien sont eux-mêmes paralytiques généraux. Dans l'observation de Homen, nous voyons quatre frères et sœurs successivement atteints; dans celle de Jouschenko, trois frères et sœurs. Si bien qu'en rapprochant cette remarque des faits d'hérédité similaire signalés plus haut, il devient évident que la forme juvénile de la paralysie générale offre une certaine analogie avec d'autres maladies familiales du système nerveux.

Si la syphilis a été rarement incriminée lors de la publication des premières observations, il n'en est plus de même aujourd'hui que le rôle de la syphilis dans la genèse de la péri-encéphalite diffuse a pris une si grande importance dans l'esprit des médecins. En nous en rapportant à la statistique la plus complète et la plus récente sur les cas de syphilis juvénile, celle dressée par Delmas et y ajoutant les faits publiés depuis, nous arrivons à un total de 95 cas.

Sur ces 95 cas, la syphilis a été constatée :

Chez les sujets eux-mêmes	28 fois	d'une façon certaine.
— —	15 —	d'une façon probable.
Chez les ascendants	14 —	d'une façon certaine.
— —	20 —	d'une façon probable.

Parmi les autres cas où la syphilis ne peut être mise directement en cause, une observation nous apprend que le père était paralytique général, et l'autre que plusieurs frères et sœurs sont morts peu de temps après la naissance. Or on sait que cette plurimortalité des enfants d'une famille est, ainsi que l'a prouvé Fournier, un signe presque certain de la syphilis paternelle.

L'observation à laquelle nous faisons allusion n'est pas la seule où cette mortalité soit mentionnée, elle est presque la règle dans les familles des petits paralytiques. Avortements, grosseses terminées par la naissance d'enfants mort-nés ou d'enfants viables, mais parfois difformes ou succombant dans les premiers mois, enlevés par des convulsions, voilà les détails que nous apportent presque tous les documents compulsés. Hormis quatre cas de syphilis acquise, ceux de Régis, Hufler, Westphal et Moussous, c'est constamment la syphilis congénitale qui est signalée dans les observations.

Sur les sept cas publiés depuis la thèse de Delmas dont le début s'est opéré avant la quinzième année, nous relevons, au point de vue de la syphilis, quatre fois des détails importants :

Cas de Raymond. — Stigmates avérés d'hérédo-syphilis. Père mort d'accidents cérébraux pouvant être rattachés à la syphilis. Pluri mortalité des enfants de la famille.

Cas de Gianelli. — Stigmates de dystrophie hérédo-syphilitique. La mère atteinte de démence paralytique et de tabes.

Cas de Hochsinger. — Signes d'hérédo-syphilis.

Cas de Nonne. — Diverses manifestations d'hérédo-syphilis.

Diagnostic. — La paralysie générale apparaît chez l'enfant dans deux conditions bien différentes. Tantôt le sujet qui est atteint était normal avant l'éclosion de la maladie. Son développement physique et son développement intellectuel étaient réguliers, son intelligence était même parfois particulièrement éveillée et précoce. Tantôt au contraire on a affaire à un pauvre petit être qui a déjà subi les fâcheuses conséquences d'une hérédité pathologique plus ou moins sévère. C'est un dégénéré, un arriéré malingre et chétif, frappé de tares physiques et mentales d'importance variable, qui, dès les premiers mois de son existence, a déjà manifesté ses tendances névropathiques par des crises éclamptiques violentes et réitérées.

Les difficultés qui entourent le diagnostic sont, on le conçoit, différentes dans les deux cas. Nous les envisagerons successivement.

Pour la première catégorie de malades l'embarras n'existe que si la maladie, au lieu de débuter par les modifications de l'intelligence, qui conduiront par degrés jusqu'à la démence, se singularise par certains accidents particuliers.

Quand le début se fait par des attaques épileptiformes, on pense d'abord à l'épilepsie simple ou à l'hystérie, puis à l'épilepsie compliquée de démence. On sait aujourd'hui les ressources offertes par l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien pour différencier la paralysie générale de certaines névroses convulsives ou non convulsives comme de certaines vésanies. On devra donc avoir recours à la ponction lombaire. Dans le

dernier Congrès des neurologistes (1905), MM. Joffroy et Mercier ont insisté, on le sait, sur les renseignements précieux fournis par la numération des éléments blancs et ont établi que ce nombre devient déjà anormal quand il dépasse 5 par millimètre cube du liquide examiné.

Si aux attaques convulsives se joignent d'autres troubles tels que céphalée, affaiblissement de la vue, obtusion de l'intelligence, et surtout troubles moteurs localisés, on songera forcément à une lésion circonscrite du cerveau, tubercules, tumeur, méningite en plaque et surtout syphilis cérébrale. Ce sera vers cette conclusion qu'on sera forcément conduit. Certaines constatations faites sur le sujet et les renseignements fournis par l'interrogatoire révèleront presque constamment en effet l'hérédité syphilitique. Dans les faits de Raymond et de Lalanne, cette supposition n'aurait même pas constitué une erreur, puisque des lésions franchement syphilitiques ont été retrouvées à l'autopsie à côté des lésions ordinaires de la péri-encéphalite diffuse. Dans de telles éventualités il devient, on le conçoit, tout à fait impossible de faire la part exacte de ce qui revient à l'un ou l'autre de ces deux processus morbides.

Pour les malades de la seconde catégorie, le diagnostic n'est plus seulement difficile, il est presque toujours impossible. Les débuts de la démence paralytique seront en effet masqués par la débilité mentale antérieure et les signes somatiques de la paralysie générale se dessineront mal au milieu des troubles préexistants de la motilité. Aussi, comme l'ont bien établi Marchand et Toulouse, sera-t-on presque constamment conduit à considérer ces enfants comme des idiots. On y sera d'autant plus disposé, qu'ils présentent ordinairement, comme nous l'avons dit, la physionomie et la manière d'être des malades de cette catégorie. C'est à l'idiotie méningitique, à l'idiotie par sclérose cérébrale (atrophique ou tubéreuse), voire même à l'idiotie hydrocéphalique, si du fait de la syphilis l'hydrocéphalie s'est produite, que l'on pourra songer.

Enfin, si l'enfant n'est observé que pendant les périodes terminales, et si l'on manque de renseignements sur l'évolution antérieure de la maladie, on peut, pour des raisons que nous avons énumérées plus haut, croire à de la méningite tuberculeuse.

D'une façon générale, le diagnostic sera très difficile dans la forme infantile, plus facile au contraire dans la forme juvénile, c'est pourquoi celle-ci a été reconnue et décrite avant celle-là.

TABES (ATAXIE LOCOMOTRICE)

La clinique a établi qu'on rencontre de temps à autre des cas d'ataxie locomotrice chez des adolescents, voire même chez des enfants. En compulsant les documents aujourd'hui accumulés et dont les premiers ont été fournis en 1885 par Fournier et par Remak, nous avons rassemblé 12 observations relatives à des sujets âgés de moins de 15 ans. Ces faits, suffisants pour permettre d'établir que le tabes se montre avant l'âge adulte où il fait d'ordinaire son apparition, ne sont cependant pas assez nombreux

pour nous inviter à tracer ici une description complète de ce tabes, à début d'une précocité insolite. Les faits publiés ont été étiquetés de manière différente : tabes juvénile, tabes infantile, enfin tabes hérédo-syphilitique.

Tout en reconnaissant que cette dernière dénomination proposée par Pourreyron offre l'avantage de rattacher les faits débutant dans la jeunesse à d'autres survenant beaucoup plus tard mais ayant une origine commune, nous ne l'adopterons pas. Elle tranche en effet sans appel une question d'ordre étiologique que la prudence nous fait un devoir de laisser encore pendante.

Tous les symptômes qui figurent dans le tabes vulgaire ont été relevés dans la forme juvénile. Nous n'entreprendrons pas d'en faire la longue énumération.

Les troubles de la sensibilité, les modifications de la réflectivité, l'incoordination motrice, le signe de Romberg et le signe d'Argyll-Robertson semblent parmi les symptômes les plus communs et qui ont le plus souvent servi à fournir le diagnostic. Signalons, à titre de remarque, la fréquence des troubles visuels et des troubles urinaires, en particulier l'incontinence d'urine.

Observations de Remak. — 1er cas : Ptosis, diplopie, atrophie papillaire; 2e cas : Inégalité des pupilles et immobilité à la lumière; 3e cas : Atrophie du nerf optique.
Observations de Bloch. — Affaiblissement de la vision.
— Didynsky. — Pupilles inégales ne réagissant pas à la lumière.
— Kütner. — Pupilles inégales et immobiles.
— Brasch. — Troubles pupillaires.
Troubles urinaires signalés dans les trois cas de Remak, dans ceux de Bloch et de Didynsky, et enfin dans l'observation II de Babinski publiée dans la thèse de Pourreyron.

A côté des formes de tabes à symptomatologie plus ou moins complète, indiquons certains cas frustes, tels par exemple : un de ceux publiés par Gowers, relatif à une jeune fille qui présente pour uniques symptômes le signe de Robertson et l'abolition des réflexes; et celui déjà signalé de Babinski concernant également une jeune fille chez laquelle on note des pupilles larges et immobiles, de l'incontinence d'urine et le signe de Westphal.

L'existence de ces formes frustes nous autorise à supposer que les cas de tabes infantile sont plus nombreux que ne le ferait supposer la rareté des observations publiées. Il est en effet à présumer que la maladie a été méconnue chez nombre d'enfants. Les exemples se multiplieront à mesure que les cliniciens, prévenus et convaincus de l'éclosion possible de la maladie pendant l'enfance, prendront l'habitude de la rechercher.

Ceux qui ont depuis un certain temps l'attention dirigée de ce côté en ont, comme le fait remarquer Pourreyron, presque tous découvert plusieurs cas. Fournier publie 4 cas de tabes juvénile en 9 ans. Remak en voit 3 successivement. Bloch en rapporte un en 1897, et un deuxième en 1902.

L'âge où commence la maladie est noté de la façon suivante.

1 cas à	5 ans	1 cas à	11 ans
1 —	7 —	2 —	13 —
1 —	9 —	2 —	14 —
1 —	10 —	2 —	15 —

Le début ne coïncide pas plus que pour la paralysie générale juvénile avec le moment de la puberté.

Nous ne savons rien de précis sur l'évolution de la maladie et cette évolution paraît plutôt lente.

L'intérêt capital qui s'attache à ces cas de tabes infantile est fourni par l'étude du terrain sur lequel on les voit éclore. A ce point de vue, rien n'est plus saisissant que le dépouillement des observations. Toutes, de la façon la plus concordante, nous indiquent que les jeunes sujets tabétiques sont entachés d'hérédo-syphilis. Cette hérédité spéciale s'affirme tantôt par la découverte de stigmates qui ne laissent place à aucun doute, tantôt par des renseignements d'une précision absolue sur la syphilis d'un des générateurs, quelquefois des deux, voire même toute la famille, père, mère, frères et sœurs. Pour qu'il ne puisse y avoir de doute à cet égard, nous plaçons ces documents sous les yeux du lecteur.

Observations de Remak (*Berliner klinische Wochenschrift*, 1885, n° 8).

1er cas (fille de 12 ans). Le père et la mère ont eu la syphilis. La mère a eu 11 grossesses dont 4 fausses couches et 3 enfants morts avant un an.

2e cas (garçon de 14 ans). Père syphilitique.

3e cas (garçon avait 13 ans lorsque la maladie a débuté). Père syphilitique et lui-même tabétique. Peu après sa naissance, l'enfant a eu du coryza, des boutons sur la tête et sur tout le corps.

Strümpell (*Neurologisches Centralblatt*, 1888, n° 5).

Jeune fille de 13 ans atteinte à la fois de tabes et de paralysie générale. Le père contracte la syphilis en 1870, se marie en 1871. Il a 3 enfants : la malade née en 1872, un deuxième mort-né, un troisième bien portant. La malade a eu des éruptions cutanées dans l'enfance et à 7 ans une affection oculaire d'assez longue durée.

Fournier (*Affections parasyphilitiques*, 1894).

1er cas. Enfant présentant un tabes typique avec fractures spontanées. Taies cornéennes dues à des ophtalmies chroniques de l'enfance. Malformations dentaires.

2e cas. Garçon chez qui la maladie a commencé à 14 ans. Cicatrices lombo-fessières. Malformations dentaires, atrophie scléreuse des deux testicules.

Gowers (*Syphilis der Nervensystems*, 1895, Berlin).

Jeune fille de 15 ans. Manifestement hérédo-syphilitique.

Mendel (*Festschrift für Lewin*, 1895).

Garçon. Début à 11 ans. Père syphilitique mort de ramollissement cérébral.

Didynsky (*Revue russe de psychiatrie et de neurologie*, 1899, n° 10).

Garçon, début à 5 ans. Père a eu la syphilis à 20 ans. Mère a eu 5 fausses couches avant la naissance de l'enfant malade.

Ce n'est pas seulement dans les cas où le tabes fait son apparition chez des sujets aussi jeunes, que l'hérédité syphilitique s'affiche d'une façon si évidente parmi les antécédents du malade. Elle y figure au même titre dans beaucoup d'autres observations où le début de la maladie s'est effectué entre 15 et 20 ans et même beaucoup plus tard.

Ce sont tous ces faits qui ont été groupés sous la dénomination de tabes hérédo-syphilitique. Aux 28 observations réunies dans la thèse de Pourreyron nous pouvons joindre celle que MM. Camus et Chiray ont présentée à la *Société de Neurologie*, le 3 décembre 1903. Il s'agit d'une jeune fille de 22 ans, morte paralytique générale, chez laquelle on ne trouva pas de stigmates bien

nets d'hérédo-syphilis mais dont l'un des frères en présente d'incontestables.

Dans les trois observations suivantes, où la syphilis des parents n'est pas affirmée, nous trouvons les détails qu'on va lire.

Kütner (*Alg. Zeits. f. psych.*, 1900).

Petite fille. Début de la maladie à 10 ans. Père paralytique général mort dans un asile, et mère également tabétique.

Brasch (*Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1901).

Jeune fille de 15 ans. Père mort de tabes; 3 ou 4 frères ou sœurs morts très jeunes.

Babinski (Observation II in *thèse Pourreyron*).

Jeune fille de 15 ans. Père présente des crises gastriques et d'autres signes certains de tabes. La mère, avant de procréer la malade, a accouché d'un fœtus de 7 mois mort et macéré.

Seule l'observation d'Oppenheim (*Central. für Nervenheillkunde u. Psych.*, sept. 1902), relative à une femme devenue tabétique à 18 ans, ne fournit pas de détails pouvant faire croire à l'intervention de la syphilis héréditaire ou acquise.

Si de nombreux cas de paralysie générale juvénile semblent découler d'une hérédité similaire, il en est de même, mais avec une fréquence moindre, pour le tabes à début précoce. D'après le relevé de Pourreyron, 5 fois le père était tabétique et la mère 3 fois. Comme pour les paralytiques généraux, on peut aussi trouver plusieurs frères et sœurs atteints de la même maladie. Dans 3 observations, les frères ou sœurs sont eux-mêmes tabétiques. Enfin, dans les cas de Kütner et Souques, on voit toute la famille frappée.

Le tabes juvénile revêt donc parfois comme la paralysie générale le caractère d'une maladie familiale.

TABES ET PARALYSIE GÉNÉRALE ASSOCIÉS

Les nécessités de la description didactique nous ont forcé à envisager isolément et successivement la paralysie générale et le tabes chez les enfants. Mais la clinique ne sépare pas toujours les manifestations symptomatiques de ces deux maladies. De même qu'on voit, chez les adultes, souvent des symptômes tabétiques figurer à côté des symptômes de la péri-encéphalite diffuse, de même chez les enfants nous trouvons quelques observations qui ne sont ni du tabes pur, ni de la paralysie générale pure. Parmi ces observations, nous pouvons citer les trois exemples suivants.

1° Marchand (*Soc. méd. psych.*, mai 1900).

Enfant de 15 ans atteint de paralysie générale associée au tabes. Démence progressive, ataxie, signe de Romberg. Abolition des réflexes rotuliens. Pupilles inégales et paresseuses.

2° Strümpell (*Neurologisches Centralblat*, 1888, n° 5). A 13 ans, ictus suivi de paresse passagère du bras droit et de la jambe gauche. Pendant un an, répétition des attaques tous les mois. L'enfant est paresseuse, inattentive. Son intelligence diminue, elle dit des niaiseries. Sa parole est embarrassée. Elle est atteinte de démence paralytique simple sans délire. Elle a les douleurs caractéristiques du tabes, de l'incoordination des mouvements et la marche ataxique.

5° Babinski (Observation II, *Soc. méd. des hôp.*, 24 octobre 1902).

Jeune fille 15 ans 1/2. Convulsions à 15 mois. S'est développée normalement, mais intelligence médiocre. A 14 ans 1/2, ont apparu des troubles mentaux, tristesse, affaiblissement intellectuel et agitation. Perte de l'attention. Pupilles larges et immobiles à la lumière. Choroïdite syphilitique. Réflexe tendineux des membres inférieurs aboli. Incontinence d'urine. Examen du liquide céphalo-rachidien a décelé de la lymphocytose.

Si ce n'est pas sur le sujet lui-même que se fait l'association des deux maladies, c'est dans la famille qu'on peut la découvrir. Sans parler de ces ménages, où l'un des conjoints est paralytique général et l'autre tabétique, nous voulons faire allusion à ces familles où l'on découvre un enfant ataxique, issu de deux générateurs, dont l'un est atteint de méningo-encéphalite. Sur 35 cas de tabes juvénile, Pourreyron signale 3 fois la paralysie générale chez le père ou la mère.

Le *diagnostic* de ces formes mixtes peut être fort embarrassant. La constatation de troubles de la parole, d'ataxie, de tremblements intentionnels ou de mouvements choréiformes, peut faire songer soit à la maladie de Friedreich, dans laquelle les réflexes rotuliens sont toujours abolis, soit à la chorée de Sydenham où figurent quelquefois aussi des troubles de la réflectivité, des modifications de la mentalité passagères, il est vrai, mais parfois très prononcées. La déformation caractéristique du pied sera utilisée pour reconnaître l'ataxie héréditaire. La mobilité des symptômes par lesquels se traduit la maladie de Sydenham dissipera vite l'erreur dont on aura pu être victime à un premier examen.

Si nous avons tenu à présenter l'une à côté de l'autre les descriptions de la paralysie générale et du tabes juvénile, c'est qu'il nous a semblé que cette étude comparative offrait un réel intérêt. Elle permet d'envisager, sous un jour spécial et particulièrement lumineux, certains points encore en discussion ; elle apporte des documents précieux à ceux qui cherchent à asseoir leur opinion sur deux questions à l'ordre du jour : 1° l'identité de nature du tabes et de la paralysie générale ; 2° l'influence de la syphilis sur le développement de l'une et de l'autre de ces affections. L'identité de nature du tabes et de la paralysie générale nous semble ressortir avec évidence de l'étude des formes mixtes du tabes et de la paralysie générale juvénile. Comment admettre que le hasard seul amène à retrouver chez l'enfant une association déjà signalée chez l'adulte? Si les deux maladies ont une telle affinité, c'est qu'elles sont de même essence, c'est qu'elles doivent être simplement considérées comme des expressions variées d'un même processus morbide, s'affirmant tantôt dans un sens, tantôt dans un autre. L'influence de la syphilis sur la genèse de la paralysie générale et du tabes est également merveilleusement mise en lumière par l'étude des formes juvéniles de ces deux affections. C'est évidemment le rôle de l'hérédo-syphilis et non de la syphilis acquise, que cette étude met en relief. Mais, comme l'avait compris Fournier, les faits de cet ordre sont particulièrement favorables à la démonstration du problème. L'hérédo-syphilis passe moins souvent inaperçue que la syphilis acquise. Dans les cas où elle n'imprime pas sur le sujet lui-même un cachet

indiscutable, on peut en saisir d'une façon probante les méfaits sur d'autres descendants des conjoints infectés. La clairvoyance du grand clinicien n'a pas été en défaut; chaque jour s'accumulent, puisées à cette source, de nouvelles preuves qui corroborent la profondeur et la justesse de ses prévisions.

Étant admis que la syphilis intervient, soit directement, soit par voie héréditaire, pour engendrer paralysie générale et tabes, comment doit-on envisager les rapports de cette diathèse avec les deux maladies du système nerveux?

Les lésions de la paralysie générale et du tabes sont-elles réellement spécifiques et comparables à toutes les autres lésions viscérales syphilitiques? Sont-elles le fruit de l'infection ou de l'intoxication syphilitique? Sont-elles seulement favorisées dans leur développement par la syphilis, et ne sont-elles par conséquent que des lésions banales que d'autres infections ou d'autres intoxications sont aussi susceptibles d'évoquer? Nous ne pouvons songer à aborder ici tous ces problèmes dont la recherche passionnante sollicite chaque jour de nouveaux travaux. La seule conclusion qui nous paraît résulter des faits que nous avons été conduits à analyser, c'est qu'ils apportent un appui considérable à l'opinion qui fait jouer un rôle prépondérant à la syphilis dans la genèse de la paralysie générale et du tabes.

Ils invitent, en outre, de la façon la plus pressante, à soumettre, de parti pris, et d'une manière méthodique, tous les hérédo-syphilitiques à la médication spécifique.

En ne nous départissant pas de cette règle, nous aurons le sentiment d'avoir fait tout notre possible pour prévenir chez eux l'éclosion des formes juvéniles de ces terribles maladies. Terribles maladies qui les menacent non seulement pendant l'enfance et l'adolescence, mais plus tard encore, même lorsqu'ils semblent depuis leur naissance supporter, sans trop en pâtir, le triste héritage pathologique qui pèse sur eux.

XXV

MALADIE DE FRIEDREICH

PAR LE Dr ANDRÉ MOUSSOUS
Professeur de clinique médicale des enfants à l'Université de Bordeaux.

Historique. — C'est en 1861 que Friedreich, le premier, communiquait, au Congrès de Spire, une série d'observations se rapportant à des malades chez lesquels on trouvait de l'incoordination motrice, comme dans l'ataxie locomotrice vulgaire ; mais cette incoordination s'accompagnait de certains troubles qui ne figurent pas d'ordinaire dans la maladie de Duchenne, et manquait, au contraire, du cortège d'autres symptômes qui s'y montrent presque constamment. L'affection survenait dans le jeune âge et se présentait chez plusieurs personnes d'une même famille. Il crut qu'il s'agissait d'une forme particulière de l'ataxie locomotrice, la *forme héréditaire*. Carpenter et Gowers adoptèrent la manière de voir de Friedreich. C'est en France que Brousse, dans sa thèse parue en 1882, déclara le premier l'autonomie de cette myélopathie et la baptisa du nom de *Maladie de Friedreich*. Les recherches cliniques et anatomo-pathologiques de Pitt, Rütimeyer, Musso, Massalongo, Gilles de la Tourette, Huet, Blocq, Marinesco, Letulle et Vaquez, l'importante thèse de Soca en 1888, les leçons de Charcot et de Pierre Marie ont fourni les documents dont nous disposons aujourd'hui sur cette question à laquelle chacun de nos deux derniers traités de médecine consacre un chapitre important[1].

Symptomatologie. Troubles de la motilité. — Lorsque la maladie a atteint son entier développement, on constate plusieurs troubles de la motilité. L'ataxie et la titubation donnent un caractère tout particulier à la démarche des malades. Le membre inférieur est soulevé d'un mouvement irrégulier et en apparence pénible ; la pointe du pied s'élève peu au-dessus du sol ; l'enjambée terminée, la face plantaire s'applique tout d'une pièce et lourdement sur le sol. C'est une démarche pesante ; mais avant tout, chancelante, rappelant celle de l'ivresse. La tête, le tronc, présentent des mouvements d'oscillation, un peu comme dans la sclérose en plaques. Pour éviter une chute, le malade cherche volontiers un point d'appui, il paraît préoccupé de son instabilité, tient les jambes écartées pour mieux assurer son équilibre, et marche la tête penchée, regardant attentivement devant lui. Certains enfants soulèvent même les deux bras et les tiennent latéralement étendus, s'en servant comme d'un balancier. Cette manière de marcher rappelle donc autant celle des malades affectés de lésions du cervelet

(1) *Traité de méd. et de thérap.* (Article de Dejerine et A. Thomas). — *Traité de méd.* (Charcot Bouchard), Article de Pierre Marie.

ie celle des tabétiques, et Charcot, pour mieux fixer ce double caractère : axie et titubation, qualifie la *démarche de Friedreich* de *tabéto-cérébelleuse*. L'incoordination des membres supérieurs peut être assez prononcée pour empêcher le malade de s'habiller, de manger seul; mais c'est rtout dans les périodes avancées de la maladie qu'elle atteint ce degré et ie la main *plane* pour saisir les objets. Au début, au contraire, et chez rtains malades, elle est peu marquée, elle n'existe guère que pour les ouvements d'un peu d'étendue et ne trouble pas certains actes qui pourent demandent de la précision, tels que : écriture, couture, etc. La station bout est aussi difficile que la marche : privé de son soutien, le malade cille; pour assurer son équilibre, il doit à chaque instant changer ses pieds place (*ataxie statique*). Le signe de Romberg a été plusieurs fois signalé. ez quelques Friedreich, il existe un *tremblement intentionnel* rappelant aucoup le tremblement de la sclérose en plaques. Les *mouvements choiformes* sont très fréquents. On s'aperçoit que les malades restent difficilement dans une attitude fixe; ils ont une instabilité toute particulière au pos, elle se traduit du côté des membres, du côté de la face par de petites cousses, de petites contractions musculaires offrant une certaine analogie ec les mouvements de la chorée (*Instabilité choréiforme de Charcot*). ms qu'on constate des paralysies réelles, il semble découler d'un certain mbre d'observations que la puissance musculaire peut être amoindrie it aux membres inférieurs seuls, soit d'une façon plus généralisée (Mussoca). Pour Ribel[1] cet état parétique expliquerait la violence moindre de taxie familiale.

Troubles de la sensibilité. — De temps à autre figure dans les observations la description de douleurs vives ressenties dans les membres ou au veau du tronc, rappelant les douleurs fulgurantes ou les douleurs en ceinre ; mais ce n'est guère que dans les premières phases de la maladie, et il t exceptionnel de les voir persister, de leur voir revêtir le caractère d'acuité s souffrances éprouvées par les vrais tabétiques. On ne trouve aucune rversion de la sensibilité : ni anesthésie, ni analgésie, ni thermo-anesésie, etc., ou si l'on en rencontre, c'est que l'on a affaire à des sujets mafestement hystériques. Le sens musculaire paraît conservé. Marie suppose ie l'exagération de l'instabilité, qu'on note parfois pendant l'occlusion des ux, tient en partie aux mouvements choréiformes des membres inférieurs.

Troubles de la réflectivité. — Les réflexes tendineux sont abolis dans esque tous les cas, ou du moins très diminués. Ce signe offre une imporce capitale au point de vue du diagnostic. Les réflexes cutanés (réflexe chatouillement de la région plantaire, réflexe testiculaire) sont conrvés.

Troubles oculaires. — Ils consistent presque uniquement en troubles la motilité. Le nystagmus, sans être un phénomène absolument constant, montre dans le plus grand nombre des cas. Il peut être très peu marqué,

(1) Ribel. Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich. *Thèse de doctorat*. Paris, 1894.

manquer quelquefois d'une façon complète au repos : on le met très facilement en évidence dès qu'on impose un effort à la musculature de l'œil, soit en faisant fixer un objet, soit en faisant regarder de côté. Ce sont plutôt des secousses nystagmiformes qu'un véritable nystagmus. On a parfois signalé un léger degré de strabisme. L'acuité visuelle reste bonne ; l'examen ophtalmoscopique ne montre pas de lésions du fond de l'œil ; on ne trouve pas le signe d'Argyll-Robertson, ni de myosis ni de mydriase. La vue est donc en réalité intacte. Il en est de même des fonctions des autres organes des sens : goût, ouïe, odorat.

Troubles cérébraux. — La céphalalgie est très souvent signalée, mais son interprétation prête à la discussion. Les vertiges semblent au contraire plus directement en rapport avec les manifestations spéciales de la maladie. L'amoindrissement intellectuel peut survenir et survient souvent dans les périodes avancées de la maladie : chez les Friedreich jeunes au contraire, on est frappé de l'intégrité de l'intelligence. On s'étonne, en causant avec eux, de la justesse, de l'à-propos de leurs réflexions. Cet étonnement vient de l'impression produite presque fatalement par leur physionomie bizarre. Ils ont tous un air hébété. Le manque d'expression du visage doit tenir à un état particulier des muscles de la mimique. La parole prend un caractère singulier, elle est traînante, mal assurée, irrégulière. A un mot, à un lambeau de phrase prononcé vite et distinctement, succède l'émission lourde, pâteuse, du mot suivant et du reste de la phrase. Pierre Marie compare très heureusement la manière de parler des Friedreich à leur démarche cérébelleuse. « Comme elle, dit-il, elle est pesante, incertaine, titubante. »

Troubles trophiques. — Le pied bot de la maladie de Friedreich est tout à fait particulier. Chez la plupart des malades, le pied est court, ramassé, tassé d'avant en arrière, très bombé au niveau de la région dorsale où les os du tarse font une saillie exagérée ; excavé à la face plantaire, il est dans l'extension sur la jambe, la face plantaire regardant un peu en dedans, enfin les orteils sont redressés, mais ce redressement ne porte habituellement que sur la première phalange, les autres sont fléchis. La déformation est absolument symétrique pour les deux pieds. Cette déformation, enfin, n'est appréciable que si le malade est couché, le pied appuyant sur le plan du lit, ou bien lorsqu'il est assis sur un siège élevé, les jambes pendantes et ne touchant pas le sol. Elle disparaît au contraire dans la station debout. Sous l'influence du poids du corps, le pied s'allonge, s'étale, reprend une forme et une longueur normales. On comprend facilement qu'il en soit ainsi. Il suffit en effet de prendre le pied dans la main pour s'apercevoir qu'il est absolument souple, malléable, qu'il n'y a aucune malformation osseuse, aucune ankylose articulaire, aucune rétraction tendineuse. On peut facilement faire disparaître l'équinisme : on peut rétablir par simple traction la disposition normale des orteils, faire disparaître leur attitude en griffes. L'empreinte du pied dans la station debout est normale (Moussous). Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedreich). L'atrophie musculaire a été consignée dans quelques

cas (Joffroy, Dejerine, Pierre Marie, Moussous). Indépendamment de l'atrophie, le défaut de tonicité des muscles me semble l'explication la plus vraisemblable à donner de la déformation du pied et du manque d'expression de la physionomie des malades. Cette *hypotonie*, marquée aussi souvent que dans le tabès, est parfois si accusée que le redressement du membre inférieur le long du corps peut, ainsi que le fait remarquer Dejerine, être effectué sans difficulté. C'est ce mauvais état de la musculature qu'il faut invoquer pour expliquer la fréquence des déviations de la colonne vertébrale (cyphose, scoliose et lordose). De ces déviations la scoliose dorsale est la plus habituelle combinée ou non à un certain degré de lordose lombaire.

Marche. — Tous les cas ne sont pas calqués dans leur évolution progressive, mais généralement le début se fait de la même façon pour les différents membres d'une même famille. Les troubles de la motilité sont les premiers en date : instabilité, perte d'équilibre, puis titubation réelle, ataxie, tremblement intentionnel. Les réflexes tendineux, d'abord diminués, disparaissent; puis viennent la scoliose, la déformation des pieds : cette dernière commence assez souvent par le relèvement du gros orteil. L'ataxie des membres supérieurs, le nystagmus, les troubles de la parole apparaissent plus tardivement, ainsi que l'affaiblissement intellectuel. A la période terminale, le malade est un véritable infirme : on est obligé de lui venir en aide pour le faire boire, manger, pour l'habiller. Il reste perpétuellement assis ou couché et se renferme dans une attitude morne et silencieuse, conséquence fréquente de l'affaiblissement de ses facultés cérébrales, plutôt que de la juste appréciation de son état misérable. La rétraction tendineuse peut immobiliser le pied dans un équinisme permanent.

Quoiqu'il soit souvent difficile de fixer le début exact de la maladie, ce début a toujours lieu de bonne heure: soit dans l'enfance, soit dans la jeunesse, avant 16 ans (Soca). Les débuts tardifs exceptionnels ont été consignés dans la thèse de Bonnus (Paris, 1897). Il est intéressant de noter que c'est vers le même âge que sont atteints les divers malades d'une même famille. On a prétendu que c'est dans le sexe masculin que les cas sont le plus nombreux. La durée totale peut comprendre un très grand nombre d'années. Quoique la maladie ne guérisse jamais, on voit quelquefois des temps d'arrêt dans sa marche. De même qu'elle semble souvent naître à la suite d'une maladie aiguë, une maladie intercurrente peut l'aggraver brusquement. C'est toujours du fait d'une autre affection que survient la terminaison fatale.

Étiologie. — Le caractère héréditaire de la maladie de Friedreich est on ne peut plus net. C'est une *maladie familiale*, dans le sens où on l'entend aujourd'hui, c'est-à-dire frappant plusieurs enfants d'une même souche. L'hérédité n'est pas fréquemment similaire, et ce n'est pas ainsi qu'il faut interpréter la première appellation de Friedreich (ataxie héréditaire) à laquelle du reste il vaut mieux ne plus recourir, car elle offre des inconvénients. *Tous* les frères et sœurs ne sont pas fatalement frappés, mais il est habituel que *plusieurs* soient atteints. Il y a des cas isolés.

« On ne connaît rien de précis, dit Pierre Marie, sur les influences patho-

logiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants. » L'enquête poursuivie au sujet de l'hérédo-syphilis n'a pas donné de résultats bien nets; dans un des cas de Philippe et Oberthür[1] le sujet était atteint de syphilis acquise. Les maladies que l'on retrouve chez les ascendants sont surtout des maladies d'ordre nerveux ou d'essence arthritique. Dejerine, dans sa thèse d'agrégation, a donné sur ce point des renseignements très complets. L'alcoolisme, la paralysie, le ramollissement cérébral, l'ataxie locomotrice vulgaire, la neurasthénie, l'hystérie, l'aliénation mentale, la chorée, l'arthritisme, figurent dans cette liste, comme elles s'y montrent pour tant d'autres affections qui semblent relever de l'*hérédité nerveuse*.

Anatomie pathologique. — Les lésions macroscopiques de l'axe médullaire avaient été en partie décrites par Friedreich. Des travaux récents ont donné d'intéressants détails sur les lésions histologiques.

Considéré dans son ensemble, l'axe médullaire est visiblement plus grêle qu'à l'état normal. Cette atrophie porte surtout sur la région dorsale. Le diamètre transversal est réduit aux deux tiers de ce qu'il devrait être. Étudiée au microscope, l'atrophie est nettement due à des lésions scléreuses. La topographie de ces lésions est un peu variable suivant les cas; ou, du moins, les résultats fournis par les histologistes concordant sur certains points, diffèrent encore sur d'autres.

Le *cordon de Goll* est atteint constamment et dans toute sa hauteur. La portion des régions postérieures correspondant aux *cordons de Burdach* est également lésée, mais d'une façon moins absolue, plus en dedans qu'en dehors. Au maximum dans la région lombaire, ces altérations vont en diminuant à mesure qu'on remonte, pour disparaître quelquefois au niveau du bulbe. La *zone marginale de Lissauer* est presque toujours intéressée. Toutefois des divergences d'opinion se sont produites à ce sujet. Rütimeyer et Ladame disent n'avoir jamais constaté de modifications pathologiques à ce niveau, tandis que MM. Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco les maintiennent de la façon la plus nette. Les lésions du *faisceau cérébelleux direct* sont toujours très marquées et peuvent même s'étendre à la partie antérieure de la zone limitante externe, c'est-à-dire au *faisceau de Gowers*. D'après le plus grand nombre des histologistes, la région occupée par les faisceaux pyramidaux ne conserve pas son intégrité. Le nombre des fibres nerveuses y est manifestement moindre qu'à l'état sain; on peut supposer avec Pierre Marie que les fibres qui disparaissent ne sont pas celles qui sont frappées dans les lésions descendantes de la dégénération secondaire.

La substance grise n'est pas épargnée, le réticulum des fibres à myéline y est moins riche. La *colonne de Clarke* présente deux ordres de modifications : 1° la disparition totale ou partielle des fibres nerveuses qui y forment normalement une importante intrication; 2° une diminution dans le nombre des cellules avec atrophie manifeste de celles qui persistent. Les

[1] Philippe et Oberthür. Deux autopsies de maladie de Friedreich. *Revue de neurol.*, 1901.

cornes postérieures sont grêles et paraissent peu riches en éléments cellulaires. Même remarque pour les *cornes antérieures*. On a même parlé de l'atrophie d'un certain nombre de grandes cellules motrices, et l'on verrait dans ce fait l'explication des cas d'atrophie musculaire que nous avons mentionnés. Le *canal épendymaire* peut être élargi; on a, dans quelques circonstances, signalé son ectopie ou sa bifidité. La zone péri-épendymaire est rarement intacte. Dejerine et Letulle ont trouvé le canal de l'épendyme entouré d'un tissu gliomateux. Les *racines postérieures* sont atrophiées. Pour MM. Blocq et Marinesco, elles le seraient à l'égal de ce qui a lieu dans l'ataxie locomotrice. Pour MM. Letulle et Vaquez, au contraire, beaucoup moins; et, sous ce rapport, il y aurait une différence très nette entre l'anatomie pathologique de l'ataxie vulgaire et celle de l'ataxie héréditaire.

Quant aux nerfs périphériques, tout portait à croire qu'ils étaient intacts (absence de signes de névrite, réactions électriques normales, etc.), cependant ils ont été trouvés dégénérés chez quelques malades par Rutimeyer, Guizetti, Mirto, Bonnus, Mackay, Blocq et Marinesco. Auscher n'a pas rencontré de lésions dégénératives dans les nerfs cutanés, mais il a remarqué la présence d'un grand nombre de tubes nerveux sans myéline ou tubes nerveux embryonnaires. Philippe et Oberthür n'ont, de leur côté, trouvé de lésions ni dans les nerfs ni dans les muscles.

Mirto a signalé l'intégrité des ganglions du grand sympathique.

La moelle allongée est normale, exception faite pour les prolongements bulbaires du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct dans le corps restiforme, du faisceau de Goll et de Burdach. Dans une observation de Friedreich et de Schultze les noyaux de Goll et de Burdach étaient atrophiés.

Les rares autopsies concernant les faits aujourd'hui englobés sous la dénomination d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* montrent que cette maladie, également familiale et qui offre tant de traits communs avec la maladie de Friedreich, a pour substratum anatomique une atrophie du cervelet sans lésions médullaires. La réciproque est-elle vraie, et dans la maladie de Friedreich n'y a-t-il jamais d'atrophie du cervelet? Une réponse absolue est difficile à formuler. Senator considère, en effet, la maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale une atrophie du cervelet; les lésions médullaires ne seraient que secondaires. Si quelques observations semblent lui donner raison et si nous trouvons mentionnés, dans la thèse du Dr Londe (Paris, 1895), quelques exemples de cas mixtes où figure l'atrophie cérébelleuse associée aux lésions médullaires, ce sont là des raretés, des formes de transition exceptionnelles, et la majorité des nécropsies semblent indiquer, dans les cas purs, l'intégrité du cervelet comme celle des autres portions de l'encéphale.

Après avoir étudié la topographie des lésions de la maladie de Friedreich on a cherché à en pénétrer la nature et le mode de formation.

Le microscope a montré dans les cordons postérieurs et surtout dans les cordons de Goll « la présence de fibrilles entre-croisées en divers sens et for-

mant de véritables *tourbillons* semblables à ceux que Chaslin a décrits chez les épileptiques. Ces tourbillons sont formés par des fibrilles très fines, très longues, serrées les unes contre les autres et orientées sur des plans différents à direction horizontale pour la plupart ou obliques sous des angles très aigus[1] ». Au milieu de ces faisceaux on retrouve encore quelques tubes nerveux qui suivent la direction des tourbillons. Les tourbillons sont séparés par des espaces plus clairs à apparence réticulée. On rencontre de temps à autre, soit au niveau des tourbillons, soit au niveau des espaces clairs, des cellules offrant tous les caractères des cellules de la névroglie. Sur les coupes longitudinales les fibrilles forment des faisceaux, elles vont d'une extrémité à l'autre de la coupe sans s'anastomoser. Des tourbillons semblables mais moins accusés peuvent être retrouvés dans les faisceaux pyramidaux et cérébelleux. Pour Dejerine et Letulle les septa de tissu conjonctif, qui partent de la pie-mère ainsi que les vaisseaux pour pénétrer les cordons sont intacts. Pitt, Blocq, Marinesco ont, au contraire, trouvé des altérations des vaisseaux et des septa conjonctifs.

Tout d'abord, en 1890, Dejerine et Letulle avaient cru que cette sclérose qu'ils considéraient comme une sclérose névroglique pure, une gliose des cordons postérieurs, était tout à fait spéciale à la maladie de Friedreich et ne se rencontrait pas dans d'autres maladies de la moelle. Ils envisagèrent donc l'ataxie héréditaire constituée anatomiquement par une sclérose d'origine ectodermique, comme la conséquence d'une anomalie de développement du feuillet externe. Depuis, grâce à de nouvelles méthodes de coloration, Weigert, Malassez et Achard démontrèrent que la démarcation n'était pas aussi tranchée entre la sclérose de la maladie de Friedreich et celle des autres affections de la moelle, mal de Pott, tabes, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, etc. Dans ces différentes maladies de l'axe spinal, il existe manifestement dans les zones dégénérés et malades une prolifération de la névroglie. Quant à la disposition en tourbillons des fibrilles névrogliques, elle peut également s'y retrouver mais à l'état d'ébauche seulement. D'autre part, le syndrome de la maladie de Friedreich ne faisant son apparition qu'assez tard dans l'existence et ayant été précédé jusque-là d'un fonctionnement physiologique régulier de la moelle, il est à présumer que les lésions, bien que favorisées dans leur éclosion par un terrain tout spécial, fruit de l'hérédité, sont des lésions acquises.

La sclérose névroglique est-elle, dans la hiérarchie des lésions, la lésion primitive tenant toutes les autres sous sa dépendance? Il paraît difficile de l'admettre. « Les récentes autopsies, comme le font remarquer Dejerine et A. Thomas, ont, en effet, démontré que les lésions dépassent de beaucoup les limites des cordons postérieurs et des cordons latéraux : les racines postérieures, les nerfs périphériques, la substance grise de la moelle participent fréquemment au processus morbide et dégénèrent sans que la sclérose névroglique paraisse pouvoir être mise en cause ; ici la dégénérescence est apparemment primitive. D'autre part, toute dégénérescence de la moelle,

[1] Dejerine et Letulle. *Soc. de biol.*, 8 mars 1890, et *Médecine moderne*, 17 avril 1890.

de quelque nature et de quelque origine qu'elle soit, est susceptible d'entraîner à sa suite la prolifération plus ou moins considérable de la névroglie, variable avec l'individu, avec la rapidité de l'évolution, avec la durée de la lésion, de sorte qu'en réalité la sclérose semble devoir être reléguée au second plan et la dégénérescence envisagée comme le phénomène initial.

« Mais quel est l'agent qui met en branle ces dégénérescences? La place de plus en plus considérable que l'infection et l'intoxication tendent à prendre dans l'étiologie des maladies en général, doit porter l'attention sur elles, et dans quelques observations, en effet, l'apparition des premiers symptômes a été précédée d'une maladie infectieuse de l'enfance, mais on ne pourrait formuler à ce sujet que des hypothèses. »

Diagnostic. — Chez les enfants, c'est surtout avec la sclérose en plaques et avec la chorée que le diagnostic est à faire. Par les troubles de la marche, les oscillations de la tête et du tronc, le tremblement intentionnel, le nystagmus, la lenteur de la parole, les sensations vertigineuses, l'ataxie héréditaire peut donner facilement le change et simuler, à première vue, la sclérose en plaques. La chose est si vraie que les premiers cas relatés en France ont été décrits comme des exemples de sclérose en plaques à type un peu bizarre. L'incoordination motrice, lorsqu'elle existe dans la sclérose en plaques, est toujours plus limitée; et si, par hasard, les réflexes sont abolis aux membres inférieurs (ce qui est bien exceptionnel), ils restent exagérés aux membres supérieurs. Les lésions de l'œil, les accès apoplectiformes et épileptiformes n'appartiennent qu'à la sclérose en plaques. De même les déformations des pieds n'appartiennent qu'à la maladie de Friedreich.

Les mouvements choréiformes, l'instabilité, la gêne dans l'articulation des mots, la difficulté de la marche, l'abolition des réflexes pourraient faire songer à la chorée, surtout à la chorée accompagnée de parésie des membres inférieurs. Dans ce cas encore, les hésitations ne pourront être que passagères : l'incoordination motrice bien constatée éliminera l'idée de chorée. Les troubles de la parole n'offrent, du reste, dans les deux affections, qu'une analogie très lointaine. Le pseudo-tabes lié aux polynévrites périphériques, entre autres à celles qui succèdent à la diphtérie, se distinguera d'ordinaire par son évolution spéciale et au besoin par l'exploration électrique. L'absence de douleurs fulgurantes, de crises viscérales, de troubles de la sensibilité, de troubles des fonctions génito-urinaires, l'intégrité de la vue, les caractères de la démarche permettront d'éliminer l'idée du tabes juvénile. L'hérédo-syphilis peut engendrer des lésions des centres nerveux qui simulent, ainsi que je l'ai indiqué[1], les symptômes de la maladie de Friedreich, mais l'analogie n'est jamais complète et l'évolution extérieure des accidents, si l'on n'arrive pas à les enrayer, est tout à fait différente de l'évolution classique de l'ataxie héréditaire.

Enfin si, comme on l'a dit, par son caractère nettement familial, par la

(1) Syphilis héréditaire des centres nerveux simulant la maladie de Friedreich. — Moussous. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1902.

[A. MOUSSOUS.]

démarche titubante, la station difficile et oscillante, le pseudo-tremblement intentionnel, les troubles de la parole, les secousses nystagmiformes, l'hérédo-ataxie cérébelleuse, décrite par Pierre Marie, est la sœur jumelle de la maladie de Friedreich, il n'est pas moins vrai que cette maladie qui, du reste, ne survient jamais dans l'enfance, s'en distingue par l'exagération ou la conservation des réflexes rotuliens, par divers phénomènes spasmodiques, par certains troubles visuels (dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité visuelle liée à des altérations de la papille, diminution du réflexe de la pupille à la lumière) et par l'absence de troubles trophiques : scoliose et pied bot.

Traitement. — L'ignorance où l'on est de la nature même de la maladie rend difficile toute tentative de traitement rationnel. Sa marche semble fatale comme celle de la plupart des maladies familiales. La suspension aurait amené l'amélioration de certains symptômes; mais on ne possède aucune méthode curative sérieuse et le traitement sera purement symptomatique.

XXVI

MALADIE DE LITTLE

(*Tabes spasmodique infantile.*)

PAR LE Dr PAUL SIMON
Professeur à la Faculté de Nancy.

Aperçu historique. — Cette affection, entrevue par Andry[1] et Delpech[2], décrite par Heine[3] sous le nom de *paralysie cérébrale spastique*, a été surtout bien étudiée par Little[4], qui en a donné le premier un tableau complet et exact et en a signalé les conditions étiologiques les plus fréquentes. Dans son exposé clinique, cet auteur signale l'hypertonie des quatre membres, du tronc et de la nuque, mais il remarque avec raison que les extrémités supérieures sont moins atteintes que les membres inférieurs et il insiste sur le peu d'importance de la paralysie par rapport à la rigidité; comme autres symptômes, il note des troubles de l'intelligence tantôt légers, tantôt graves, jusqu'à l'idiotie complète, une difficulté et une lenteur spéciales dans l'articulation des mots, enfin des mouvements choréiformes qu'il n'hésite pas à ranger parmi les phénomènes habituels de l'affection; il montre que la maladie est susceptible d'amélioration, surtout du côté des membres supérieurs, et enfin il insiste sur les rapports qui unissent l'affection à la naissance avant terme et aux accouchements laborieux qui détermineraient des hémorragies méningées ou capillaires cérébrales sans que toutefois la naissance difficile soit la cause unique des accidents.

Cette description contient en germe tout ce qui a été dit depuis sur la maladie de Little, aussi est-ce avec raison que le nom de cet auteur est resté attaché au syndrome en question.

A part quelques travaux de Strohmeyer, de Busch, d'Adams, qui n'ajoutent rien d'essentiel aux faits déjà connus, ce n'est guère qu'à partir de 1875 que l'attention est appelée de nouveau sur la maladie de Little. A ce moment, Erb et Charcot décrivent presque simultanément chez l'adulte une parésie des membres inférieurs avec exagération des réflexes tendineux, sans aucun trouble de la sensibilité, qu'ils attribuent tous deux (avec certaines réserves de la part de Charcot) à une dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux. Cette entité morbide n'est, en réalité, qu'un syndrome à substratum anatomique variable et la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux n'est qu'une exception, mais Erb et Charcot et depuis Seeligmüller, d'Espine et Picot, etc., en avaient signalé des exemples chez l'enfant

(1) *L'Orthopédie*, 1841.
(2) *Traité de l'orthomorphie*, 1828.
(3) Beobacht. *Ueber Lähmungszustände der unter. extremitäten*. Stuttgart, 1840.
(4) *Transactions of the obstet. Soc. of London*, 1861.

et Charcot avait même expressément distingué le tabes spasmodique du jeune âge, qui devint ensuite synonyme de maladie de Little. Depuis, la question a été remise à l'étude de tous côtés : la pathogénie de Little a été de nouveau discutée; tandis que pour Seeligmüller, Foerster, Rupprecht, Naef, les lésions de la moelle prédominent, celles du cerveau n'intervenant que dans les cas compliqués, Ross, Wolten, Oster, Feer admettent qu'il s'agit dans tous les cas de lésions du cerveau, opinion qui tend à prévaloir encore, bien qu'il soit démontré aujourd'hui que la rigidité spasmodique de Little peut reconnaître quelquefois une origine primitivement et exclusivement spinale. En même temps, l'anatomie pathologique s'enrichissait de faits nouveaux, malheureusement trop rares et souvent peu démonstratifs, les rapports de l'affection avec les autres diplégiques infantiles étaient l'objet de mémoires importants et de discussions contradictoires; les faits cliniques se multipliaient enfin dans ces dernières années, la question, si obscure déjà, se compliquait par la publication de nombreux faits de rigidité familiale dont les rapports avec la maladie de Little sont encore mal élucidés [1].

Définition. — Avant d'aborder l'étude clinique de la maladie de Little, il convient d'abord de définir nettement ses affinités, son étendue et ses limites qui ont été comprises jusqu'ici de façons fort différentes. Il existe, comme on sait, chez les enfants, différents troubles de la motilité qui constituent une série de syndromes connus sous les noms de rigidité spasmodique généralisée, paraplégie spasmodique, hémiplégie spasmodique bilatérale, chorée et athétose congénitales, auxquels on peut joindre le tabes spasmodique familial, de notion plus récente, et qui se rapproche par beaucoup de traits de certaines des affections précédentes. Tous ces types morbides, bien que présentant des différences notables, se relient cependant les uns aux autres, soit au point de vue symptomatique, soit au point de vue étiologique, d'une manière assez étroite pour qu'on soit tenté de se demander s'il s'agit véritablement d'entités distinctes ou s'ils doivent être groupés sous le même vocable dans une description commune. L'une et l'autre opinion a été défendue : ainsi les auteurs anglais et américains, pour la plupart, ne font aucune distinction entre la rigidité spasmodique de Little et l'hémiplégie spasmodique bilatérale; pour Freud, Rosenthal, Lannois, le rapprochement s'impose entre la chorée congénitale et l'athétose double d'une part et les diverses formes de la rigidité généralisée. D'après M. Raymond [2], les états pathologiques désignés sous les noms de maladie de Little, de paraplégie spasmodique, d'hémiplégie spasmodique infantile, de diplégie cérébrale, etc., ne sont pas des espèces morbides distinctes, « ce sont simplement des types qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice ». Tel est aussi l'avis de Ganghofner [3] et de Sachs (de New-York), qui con-

(1) Cf. la thèse de Rosenthal, Lyon 1892, la revue critique de Lannois, *Revue de méd.*, 1895, la thèse de Hartmann, Nancy, 1895; le Mémoire d'Oddo, *Arch. de méd. des enfants*, 1899; les thèses de Le Meignen, Paris, 1892; de Cestan, Paris, 1899; de Grépinet, Paris, 1899; de Bacaresse, Paris, 1902.

(2) *Semaine méd.*, 1897.

(3) *Zeitschrift für Heilkunde*, 1895.

sidèrent comme irrationnel d'étudier séparément les hémiplégies et les diplégies cérébrales.

Au contraire, P. Marie[1] admet l'existence d'un tabes spasmodique infantile vrai, caractérisé par une rigidité congénitale paraplégique ou généralisée avec exagération des réflexes, parfois un peu de strabisme et quelques légers troubles de la parole, sans troubles de l'intelligence : affection à marche régressive pouvant aller jusqu'à la disparition complète de la rigidité spasmodique. A côté de la maladie de Little, il existe à la vérité des états très analogues où la rigidité se complique de troubles psychiques et de convulsions, mais leur étiologie et leurs lésions sont de tout point différentes.

Brissaud[2] se montre également exclusif : pour lui, la maladie de Little est un type parfaitement défini, où il n'entre que des faits homogènes : « C'est une paralysie spasmodique congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant jamais ni de phénomènes convulsifs ni de troubles intellectuels et susceptible sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive ». Ainsi, pour Brissaud, l'athétose double, la chorée congénitale et l'hémiplégie spasmodique bilatérale sont absolument distinctes de la maladie de Little.

De même, Van Gehuchten[3] range dans un groupe spécial les affections spasmo-paralytiques infantiles qui surviennent chez les enfants nés avant terme, qui ne s'accompagnent pas de phénomènes cérébraux et qui manifestent une tendance à la guérison spontanée : c'est aux faits de ce genre qu'il convient, suivant lui, de réserver le nom de maladie de Little.

Au milieu de ces divergences, il y a place pour une opinion éclectique (Dejerine[4], Marfan[5], Haushalter[6], etc.) plus conforme, semble-t-il, aux données de la clinique. Laissant de côté les affections spasmodiques familiales sur lesquelles nous nous expliquerons plus tard, l'hémiplégie spasmodique double nous paraît, dès l'abord, se distinguer nettement de la maladie de Little par son origine non congénitale, par l'existence d'une paralysie *vraie* plus marquée dans les membres supérieurs comme dans l'hémiplégie vulgaire et souvent de troubles trophiques variés, enfin par sa marche ultérieure.

D'autre part, à côté de la forme *classique* de la maladie de Little, constituée par la rigidité paraplégique ou généralisée *pure* sans phénomènes cérébraux, il est incontestable qu'il existe des faits mélangés en diverses proportions de troubles psychiques, de mouvements convulsifs, de choréo-athétose et même exceptionnellement de paralysies véritables. Entre ces formes compliquées et les formes pures, ni l'anatomie pathologique ni l'étiologie n'établissent de distinction essentielle; bien plus, la clinique

(1) *Leçons sur les mal. de la moelle*, 1892.
(2) *Leçons cliniques sur les mal. du syst. nerveux*, 1894-1895.
(3) *Revue neurol.*, 1897.
(4) *Revue mens. des mal. de l'enf.*, 1892.
(5) *Presse méd.*, 1894.
(6) *Revue de méd.*, 1895.

nous montre des limites mal dessinées et des termes intermédiaires nombreux qui interdisent de les séparer. C'est qu'en réalité, si la rigidité musculaire constitue le fait constant et caractéristique de l'affection, d'autres symptômes peuvent venir se grouper autour d'elle et il en résulte des formes complexes comme la pathologie nerveuse nous en offre à chaque pas des exemples. En adoptant cette manière de voir, nous revenons en somme à la conception de Little et nous définirons le tabes spasmodique infantile *une affection congénitale caractérisée principalement par une pseudo-paralysie spasmodique généralisée ou à forme paraplégique, capable de se compliquer de troubles intellectuels, de convulsions et de mouvements choréo-athétosiques.*

Dans la description qui va suivre, nous étudierons d'abord la forme régulière ou *classique* dont la rigidité est sinon le symptôme unique, au moins le phénomène principal, puis les formes compliquées; enfin, nous consacrerons quelques lignes aux formes *frustes* ou *atténuées* dans lesquelles la rigidité musculaire, à peine ébauchée, ne se révèle qu'à une exploration minutieuse et attentive tout en gardant sa valeur pathognomonique.

Symptômes. — 1° *Forme classique.* — La maladie de Little ne s'observe pas seulement dans le jeune âge; on peut la rencontrer chez l'adulte, mais il s'agit alors d'un état chronique dont l'origine remonte aux premiers moments de l'existence et non d'une affection développée à une période déjà avancée de la vie.

Bien que toujours congénitale, l'affection peut n'être pas reconnue dès la naissance, c'est même beaucoup plus tard, ordinairement, que l'attention des parents est éveillée soit par du strabisme, soit par un retard ou une difficulté dans l'émission des premiers mots, soit encore par une raideur des membres, dont on s'aperçoit par hasard en habillant l'enfant ou en essayant de l'asseoir ou de le faire marcher.

Cette *rigidité*, jointe à l'*absence de paralysie vraie* et d'atrophie musculaire, est, comme nous l'avons dit déjà, le trait dominant de la maladie : parfois réduite à un simple défaut de souplesse, elle atteint, dans les cas graves, un degré tel, qu'elle immobilise les membres dans des attitudes fixes qu'il est très difficile de modifier; dans les formes moyennes, les plus fréquentes, les membres sont susceptibles de mouvements étendus et assez énergiques, mais gauches, maladroits et mal coordonnés.

La raideur musculaire n'est pas, d'ailleurs, invariable chez le même sujet, parfois elle n'apparaît que lorsque l'enfant est dans un état d'excitabilité exagérée, par exemple, quand on le pique avec une épingle ou qu'on veut le faire marcher; elle augmente par la fatigue et les émotions morales; elle diminue, au contraire, par le repos et pendant le sommeil.

Dans certains cas, la plupart des muscles du corps, ceux des membres inférieurs et supérieurs, de la face, du tronc, de la nuque et même certains muscles de la vie organique sont pris simultanément : on a décrit cette forme sous le nom de *rigidité généralisée*. Dans la *paraplégie spasmodique*, au contraire, la raideur est limitée aux membres inférieurs, les bras étant

peu touchés ou même complètement indemnes. Ces deux types cliniques ne sont pas, dans la réalité, aussi nettement différenciés et on peut, sans inconvénient, les confondre dans une description commune : dans la rigidité généralisée, la raideur prédomine toujours dans les membres inférieurs et, quand l'affection marche vers la guérison, ce sont les membres supérieurs qui se dégagent les premiers, de telle sorte que la paraplégie spasmodique succède à la rigidité généralisée. D'autre part, dans la paraplégie spasmodique, la plus pure en apparence, on trouve souvent dans divers groupes musculaires de la face, du tronc, des membres supérieurs et des yeux, des vestiges d'une hypertonie plus ou moins accusée qui établissent entre cette forme et la rigidité généralisée une étroite parenté.

Le facies des enfants atteints de la maladie de Little est des plus variables : quelques-uns ont une expression normale, parfois même très intelligente, vive et animée; chez d'autres la rigidité est telle que les traits sont immobiles et comme figés, les mâchoires serrées et la mastication impossible; d'autres fois encore, la bouche largement ouverte par la contraction des muscles radiés, le volume et la procidence de la langue, la salivation continuelle, donnent à l'enfant une physionomie hébétée et stupide qui jointe à une mimique faciale lente et contradictoire pourrait faire supposer une déchéance intellectuelle plus grave qu'elle ne l'est réellement.

La raideur du tronc et des membres se présente sous différents aspects, mais toujours avec une prédominance marquée dans les membres inférieurs : dans les cas extrêmes, l'enfant est condamné à une immobilité presque absolue; il gît inerte dans son lit, presque incapable de tout mouvement spontané; les bras sont serrés contre le corps, les avant-bras et les mains demi-fléchis, les doigts repliés dans la paume de la main, le pouce parfois en abduction, les cuisses en flexion sur le bassin et fortement accolées, les jambes presque étendues, les pieds en varus équin soit d'une façon permanente, soit seulement par intervalles, la tête penchée en avant, ou fortement étendue ou encore déjetée de côté dans un torticolis persistant. Quand on saisit l'enfant par une partie quelconque du corps, on le soulève tout d'une pièce comme une masse rigide et compacte. Les mouvements passifs rencontrent une grande résistance, mais la raideur domine dans les muscles adducteurs, comme on peut s'en assurer en cherchant à séparer les deux cuisses ou à écarter les bras du thorax. En général la rigidité est beaucoup moins accusée, dans les membres supérieurs tout au moins. Au repos, ils se présentent parfois en extension et en supination, et comme ils tendent à reprendre cette position quand on les a déplacés, il faut bien admettre qu'il y a là une attitude forcée spéciale à l'affection.

Les mouvements spontanés sont maladroits, mal adaptés au but à atteindre; on les a comparés très justement à ceux de l'enfant nouveau-né. Quand le malade veut saisir un objet, sa main décrit une série de grands mouvements oscillatoires et semble planer un moment au-dessus, pour le prendre enfin avec lenteur et hésitation. Ajoutons que les membres, sans offrir de véritables mouvements de choréo-athétose, témoignent d'une

instabilité singulière, phénomène qui s'explique par les stimulations fréquentes auxquelles est soumis le tissu musculaire, en état d'éréthisme permanent (Brissaud).

Si on fait asseoir le malade sur une chaise, il se tient la tête fléchie sur la poitrine, rigide et enfouie dans les épaules, le tronc penché en avant, la colonne vertébrale formant une courbe à convexité postérieure, grâce au spasme des fléchisseurs de la tête et du rachis. Les cuisses sont à demi fléchies sur le bassin, étroitement accolées, les jambes légèrement fléchies sur les cuisses et écartées l'une de l'autre, les pieds en extension, les pointes tournées en dedans et souvent entre-croisées. Par suite de la flexion des cuisses, l'enfant repose exclusivement sur les ischions et parfois il faut l'attacher à sa chaise pour l'empêcher de tomber. La difficulté est plus grande encore si on fait asseoir le malade à terre; les cuisses ne pouvant se fléchir suffisamment, il tend à basculer en arrière et à tomber à la renverse. Quand on met l'enfant debout, ses jambes se raidissent immédiatement, ses cuisses s'entre-croisent, ses pieds se ploient en extension forcée et une chute est inévitable si on l'abandonne à lui-même. Quand la raideur est moins marquée, les enfants finissent par faire quelques pas, soutenus sous les aisselles, d'autres peuvent progresser en s'appuyant sur une chaise qu'ils poussent devant eux, certains peuvent même marcher seuls, mais lentement et d'une façon mal assurée : on les voit le dos courbé, les bras appliqués contre le corps, les cuisses et les genoux demi-fléchis et fortement serrés, les jambes écartées, les pieds allongés sur les jambes avec leurs pointes tournées l'une vers l'autre. A chaque pas, l'enfant soulève péniblement le pied du sol en traînant la pointe et le fait passer par-dessus l'autre en décrivant un arc de cercle, tandis que le tronc s'incline du côté opposé : dans ce mouvement, il arrive souvent que les pieds s'embarrassent et que le sujet menace de tomber. Quand le pied repose de nouveau sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne dans les muscles du mollet une contraction réflexe qui donne à la marche un caractère saccadé rappelant de tous points celui qu'on observe dans les paraplégies spasmodiques. Est-il besoin d'ajouter que dans les cas légers et dans ceux qui tendent à s'améliorer, la marche est plus facile et tend à se rapprocher de la normale?

La rigidité musculaire n'est pas exclusivement localisée dans les membres; elle frappe en général les muscles qui sont le plus soumis à l'influence de la volonté et c'est ainsi que nous avons déjà noté la participation de la face, du cou, de la nuque et du dos. Au contraire, les muscles dont le fonctionnement dépend plutôt d'une action réflexe que d'une incitation volontaire sont davantage respectés, sans que toutefois cette règle soit absolue (Marie). En effet le système moteur de l'œil est souvent intéressé : le *nystagmus* a été quelquefois noté (Oster, Hartmann); Rousloff et Raymond ont signalé une certaine *paresse de la pupille* à l'action de la lumière, mais c'est le *strabisme* qui a été surtout observé : Feer, qui l'a bien étudié, dit l'avoir constaté 30 fois sur 100 cas où il n'existait pas de troubles intellectuels; pour Freud il serait plus fréquent dans la forme paraplégique et en effet Rosenthal l'a rencontré 4 fois sur 12 cas de paraplégie spasmodique alors

qu'il ne l'a observé qu'une fois sur un nombre égal de cas de rigidité généralisée. Ce strabisme, ordinairement convergent, a été diversement interprété. Ziehl pense qu'il est lié parfois à des troubles de la réfraction; on sait en effet que l'hypermétropie est une des causes principales du strabisme vulgaire; mais la plupart des auteurs (Feer, d'Espine, Rupprecht) admettent qu'il est d'ordre spasmodique et analogue à la raideur des autres muscles : peut-être un certain nombre de cas relèvent-ils à la fois de l'un et l'autre mécanisme (Marie).

C'est encore à la rigidité musculaire qu'il faut rapporter *les troubles de la déglutition* qui ont été décrits dans la maladie de Little : tantôt c'est le pharynx seul qui est pris, le malade ne peut avaler que des liquides et encore est-il obligé, pour y réussir, de se placer dans le décubitus dorsal (Haushalter). La gêne n'est pas d'ailleurs toujours aussi accusée : dans un cas de Rousloff, les premières bouchées étaient avalées librement, mais elles devenaient de plus en plus pénibles et, à la fin, l'enfant était obligé de faire une petite pause après laquelle la déglutition se faisait de nouveau aisément. D'autres fois, c'est un spasme général des muscles de la mastication et de la déglutition : chez un malade d'Haushalter, dès la première bouchée, les mâchoires se contractaient violemment, tandis que la langue s'appliquait contre la voûte palatine, une partie des aliments passait seule dans l'œsophage tandis que le reste refluait par les côtés de la bouche.

Signalons encore, comme phénomènes exceptionnels, *les troubles de la respiration et de la phonation* (Little, Feer) décrits sous le nom de laryngisme et attribuables sans doute à un spasme des muscles du larynx.

Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, les *sphincters* sont ordinairement respectés; cependant Immerwohl et Raymond ont cité des exemples d'incontinence relative des urines et des fèces. J'ai vu moi-même une fillette atteinte de maladie de Little rester gâteuse jusqu'à l'âge de 6 ans et demi, époque où elle commença à parler et à marcher. Très souvent on note de l'énurésie nocturne qui est sans doute en rapport avec le retard du développement de l'organisme.

A côté de la rigidité musculaire, il faut placer l'*exagération des réflexes tendineux* qui constitue un symptôme des plus importants. On la constate non seulement aux membres inférieurs (réflexe patellaire, clonus du pied) mais même aux membres supérieurs : tendons du biceps et du triceps au bras, tendons du poignet. Leur recherche est parfois difficile en raison de l'intensité de la contracture et des rétractions fibro-musculaires consécutives. On peut aussi constater des réflexes périostiques : la percussion directe des os, notamment à l'avant-bras, est suivie d'une contraction musculaire très apparente (Marie).

L'excitabilité électrique, le sens musculaire, les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial, la sensibilité dans tous ses modes est parfaitement intacte et l'on peut considérer comme tout à fait exceptionnelle l'observation de Raymond où il existait à la partie inférieure de la région abdominale et sur la plus grande partie des membres inférieurs une abolition

de la sensibilité tactile, la sensibilité à la douleur et à la température étant d'ailleurs presque complètement conservée.

Les *troubles trophiques* sont très rares et contestables : Brissaud a signalé un arrêt ou tout au moins un retard dans le développement des membres inférieurs, entraînant une diminution de la taille au-dessous de la moyenne. On a noté parfois des déformations du crâne, les unes sont de nature rachitique et constituent sans doute une simple coïncidence ; d'autres fois il s'agit d'une petitesse très prononcée du crâne due à une ossification précoce des sutures et remarquable par la présence d'une petite crête le long de la suture médiane. Cette déformation résulterait, d'après Rosenthal, d'un processus morbide intra-utérin entravant à la fois le développement du crâne et celui du cerveau. Quant aux muscles eux-mêmes, ils ne présentent pas d'atrophie, mais il est fréquent d'observer des rétractions fibro-musculaires qui entraînent des déformations persistantes pouvant nécessiter une intervention chirurgicale.

Les *facultés intellectuelles* sont certainement moins indemnes qu'on ne l'admet généralement : sans doute, chez certains enfants, l'intelligence est normale et même plus qu'ordinaire, mais beaucoup sont arriérés, et bien qu'ils puissent se développer avec l'âge, ils restent souvent médiocres et d'une infériorité manifeste. Le développement *du langage articulé* laisse surtout aussi beaucoup à désirer en raison de la difficulté de l'articulation des mots causée par la raideur musculaire, mais aussi quelquefois à cause du retard de l'évolution intellectuelle des sujets. Il en est qui ne commencent à parler qu'à 3 ans, 6 ans et plus, et encore d'une façon incorrecte ; d'autres à 9 ans ne peuvent articuler un seul mot, d'autres encore peuvent parler mais n'ont à leur disposition qu'un vocabulaire très restreint.

Chez la plupart, il existe *des troubles du caractère* ; ils sont très irritables, violents, taquins, souvent peureux ; bref ils présentent les principaux traits de la dégénérescence mentale (Marie).

Quant aux *convulsions épileptiformes*, elles ne se présenteraient jamais dans les cas qui revêtent le type pur de la rigidité spasmodique (Marie-Rosenthal). Elles sont en tout cas très rares au début et elles disparaissent par la suite. Celles qui surviennent tardivement se produisent d'ordinaire à l'occasion d'une maladie fébrile (pneumonie, fièvres éruptives, etc.) ; elles sont donc indépendantes de la maladie primitive.

2° *Formes frustes.* — A côté du type classique de la maladie de Little, on rencontre fréquemment des formes frustes, atténuées ou incomplètes qui se prêtent mal par leur diversité à une description d'ensemble et dont nous devons nous borner à esquisser les traits généraux. Ici encore, c'est la rigidité musculaire qui constitue le principal symptôme, mais elle est peu marquée et difficile à reconnaître. Cependant on remarque d'ordinaire une certaine résistance dans les mouvements passifs, principalement dans les membres inférieurs (adducteurs) ; la raideur peut aussi se trahir par des attitudes spéciales telles que celles que Freud a décrites dans les membres supérieurs. Chez une fillette observée par Marfan, le tableau clinique se réduisait à une démarche légèrement sautillante, une exagé-

ration considérable du réflexe du genou, un peu de trépidation épileptoïde du pied; du nystagmus.

Dans certains cas, la rigidité est plus manifeste, mais elle est passagère, il se produit par instants des tensions musculaires, de l'équinisme, une flexion des gros orteils; ou bien il faut pour la mettre en évidence que l'enfant soit effrayé, qu'on le saisisse brusquement ou qu'on le mette debout sur ses jambes. Ailleurs, c'est dans les mouvements volontaires que la raideur apparaît : les membres supérieurs sont inhabiles et maladroits, les mouvements de la langue et du voile du palais sont mal coordonnés, la démarche présente un caractère spasmodique plus ou moins marqué, peut-être même la rigidité peut-elle se cantonner exclusivement dans quelques groupes musculaires et la maladie de Little se caractériser exclusivement par un pied bot congénital, spasmodique et symétrique (Oddo)[1].

Quoi qu'il en soit, l'expression de la physionomie, le retard de l'intelligence, du langage articulé et de la locomotion, le strabisme et l'exagération des réflexes tendineux sont des symptômes de grande valeur pour le diagnostic toujours très difficile de ces formes cliniques.

3° *Formes complexes.* — Elles comprennent les cas compliqués de *psychopathies*, de *choréo-athétose*, de *convulsions* et de *paralysies*.

Ces dernières, généralement rares, sont d'ordinaire très peu accusées; pour les parésies faciales, Freud et Rie conseillent d'examiner avec soin quel est le côté de la face le plus innervé quand l'enfant parle : c'est cette légère différence qui révèlera la parésie soupçonnée. Quant à la paralysie des membres, elle est plus difficile encore à reconnaître et, dans beaucoup de cas, on ne sait pas ce qui appartient à la paralysie et ce qui doit être attribué à la rigidité. Rosenthal conseille dans ces cas de dresser l'enfant sur ses pieds : ceux qui ont de la paralysie plieront tout de suite les genoux, tandis que ceux qui ont seulement de la rigidité verront celle-ci s'exagérer et resteront debout. Bien que les exemples de paralysies fournis par cet auteur ne soient pas tous également démonstratifs, la réalité des paralysies ou tout au moins des parésies paraît certaine : dans une observation de Rousloff, où la contracture n'était pas excessive, la main pendait inerte et les mouvements des doigts étaient faibles au point que le malade ne pouvait prendre ni retenir un objet; de même il lui était impossible d'atteindre la clavicule du même côté et de toucher l'omoplate du côté opposé.

Les *troubles psychiques* sont, par contre, des plus fréquents : légers et en partie curables dans les formes pures de la maladie de Little, ils peuvent ici atteindre l'imbécillité et l'idiotie la plus complète sans qu'il existe toutefois de relation constante entre l'affaiblissement de l'intelligence et le degré ou la localisation de la raideur; on peut voir une idiotie grave et incurable alors qu'il n'existe que des troubles relativement légers de la motilité.

L'idiotie paraît être en rapport plus intime avec *les convulsions* : celles-ci sont assez fréquentes, soit qu'elles se produisent transitoirement,

(1) *Marseille méd.*, 1894, et *Arch. de méd. des enfants*, 1899.

soit qu'elles deviennent persistantes et revêtent le caractère de l'épilepsie vulgaire. Elles n'existeraient pas dans les cas ayant pour origine la naissance avant terme (Rosenthal) : elles sont rares dans la rigidité paraplégique et coïncident plutôt avec la choréo-athétose et la rigidité généralisée.

Plusieurs auteurs ont signalé des déformations crâniennes, de l'asymétrie, de l'aplatissement du crâne, de la microcéphalie, diverses anomalies portant surtout sur l'occiput (Rosenthal). Quant à l'existence de la chorée et de l'athétose que Freud et Rie regardent comme inséparables, Hadden, A. Money Simpson, ont insisté sur l'existence de mouvements spasmodiques dans la maladie de Little et ont signalé la réunion fréquente des trois symptômes : paraplégie spastique, mouvements athétoïdes et troubles cérébraux. Les mouvements choréiques et athétosiques ont été aussi signalés par Wolters, Feer, Hartmann ; sur 179 cas d'état spasmodique congénital, Feer note 10 fois des mouvements choréiques. Ces mouvements varient d'intensité et de siège suivant les sujets ; ils peuvent même atteindre la face. On les constate parfois au repos ; d'autres fois, ils ne se produisent que dans les mouvements volontaires.

On a signalé enfin dans la rigidité spasmodique des tremblements analogues à la maladie de Parkinson (Andry) ou à la sclérose en plaques (Bourneville et Pilliet) ; ces phénomènes sont exceptionnels.

Marche. Terminaison. — La maladie de Little peut rester stationnaire et persister avec tous ses caractères jusque dans l'âge adulte et même dans la vieillesse. Les formes pures et surtout les formes atténuées sont susceptibles d'amélioration : après un certain nombre d'années, la raideur a peu à peu abandonné les membres supérieurs pour se cantonner dans les extrémités inférieures qui finissent même quelquefois par se dégager à leur tour, de telle sorte qu'on peut considérer la guérison comme acquise. Dans les formes compliquées, le pronostic est des plus sévères, l'imbécillité et l'idiotie sont définitives et incurables.

Étiologie. — Les causes attribuées à la maladie de Little sont assez nombreuses : les grossesses répétées, la frayeur, les chagrins, les traumatismes de la mère pendant la gestation ont été souvent invoqués faute d'influence plus positive et ne paraissent pas suffisamment démontrés. L'étiologie de Little, c'est-à-dire l'accouchement prématuré et la naissance asphyxique, avec ou sans intervention obstétricale, est la plus généralement acceptée. On pourrait y ajouter, avec Lannois, la naissance gémellaire, les jumeaux étant comparables à des enfants nés prématurément et naissant d'ailleurs souvent avant le terme normal.

Les accidents liés à la naissance avant terme et à l'asphyxie à la naissance auraient, d'après certains auteurs, une expression clinique différente ; ainsi parmi les cas résultant d'un accouchement prématuré, le plus grand nombre présenteraient le type de la rigidité paraplégique, tandis que, dans la naissance laborieuse ou asphyxique, il se produirait une rigidité généralisée. D'autre part, dans 82 pour 100 des cas *purs*, c'est-à-dire de ceux où il n'existe ni troubles intellectuels, ni convulsions, c'est la naissance avant terme qui

serait en cause, l'accouchement laborieux entraînant au contraire le plus souvent la forme compliquée de troubles cérébraux.

En réalité, tout cela n'a rien de constant, car la rigidité généralisée peut succéder aussi à la naissance avant terme et la paraplégie spasmodique a été plusieurs fois observée à la suite d'accouchements laborieux (Rosenthal). Enfin la naissance avant terme est signalée dans 17 pour 100 des cas compliqués : sur 270 observations, y compris celles où il existait simultanément de la choréo-athétose et même de l'hémiplégie, Freud relève indifféremment l'accouchement prématuré, la grossesse gémellaire, l'asphyxie du nouveau-né, les troubles psychiques chez la mère, le traumatisme, les affections intra-utérines. On ne saurait donc conclure des circonstances étiologiques à la production de telle ou telle des formes de la maladie de Little.

Le rôle de la naissance asphyxique ou laborieuse est aisé à comprendre en raison des ruptures vasculaires et des hémorragies des méninges et des centres nerveux qu'elle peut déterminer, celui de la naissance avant terme est plus difficile à interpréter. En effet, la plupart des enfants nés prématurément se développent régulièrement et sans présenter aucune anomalie. Aussi est-on naturellement amené à se demander si la naissance avant terme doit être réellement mise en cause, ou s'il n'y a pas eu plutôt antérieurement à la naissance une lésion nerveuse capable d'entraîner à la fois et l'accouchement prématuré et la rigidité spasmodique, ou tout au moins une vulnérabilité innée de l'axe cérébro-spinal, constituant une véritable prédisposition à la maladie. Dans cette hypothèse, le rôle prépondérant appartiendrait aux infections et aux intoxications de la mère pendant la grossesse et aux maladies infectieuses du fœtus. Parmi ces dernières, bon nombre d'auteurs : A. Money, Ankle, Fournier, Dejerine, etc., ont cru devoir ranger la syphilis, mais, pour Brissaud, la syphilis n'agirait qu'en provoquant l'accouchement prématuré et n'aurait rien de commun avec la paraplégie spasmodique ; sur 179 cas rassemblés par Naef et Feer, la syphilis ne figure pas une seule fois.

L'hérédité a une influence certaine sur le développement de la maladie de Little : la consanguinité des parents est signalée par Seeligmüller, Bourneville, Hartmann ; j'ai vu moi-même un cas de rigidité généralisée chez un enfant né à terme et dans des conditions normales, où je n'ai pu relever d'autre étiologie. L'épilepsie, l'imbécillité, l'aliénation mentale (Wolters, Foerster, Ruhle), la sclérose en plaques, l'hystérie, la chorée sont signalées dans un certain nombre d'observations, surtout dans les formes compliquées. Quant à l'hérédité similaire, elle ne semble pas avoir été jamais constatée.

A la question de l'hérédité se rattache celle de *la rigidité spasmodique familiale* dont l'aspect clinique est parfois identique à la maladie de Little et dans laquelle on a même relevé l'accouchement laborieux comme circonstance étiologique (Schultze)[1]. Les deux affections sont-elles distinctes, ou n'en forment-elles en réalité qu'une seule? La rigidité familiale dont on

(1) *Deutsche med. Wochensch.*, 1889.

possède actuellement un nombre respectable d'observations débute au cours de la première ou de la seconde enfance, plus rarement dans l'adolescence, soit sans aucune cause occasionnelle appréciable, soit à la suite d'un traumatisme ou d'une maladie infectieuse aiguë : rougeole, variole, scarlatine, etc. Elle frappe indifféremment les deux sexes et atteint à des âges variables plusieurs sujets d'une même génération. Dans la forme *pure*, elle se caractérise par une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux, affectant les membres supérieurs, le tronc, la face et les sphincters, et s'accompagnant d'une intégrité parfaite de l'intelligence et de la sensibilité. Il y a donc identité clinique entre cette forme et la maladie de Little, mais sans insister sur le caractère familial de l'affection, ni sur la fréquence de certains symptômes, tels que le nystagmus et le tremblement intentionnel, très rares dans la maladie de Little, ce qui frappe tout d'abord, c'est le début des accidents entre la première et la quinzième année et surtout la marche croissante de la paraplégie spasmodique jusqu'à un âge plus ou moins avancé où elle subit un temps d'arrêt, sans jamais revenir en arrière. C'est exactement l'opposé de la maladie de Little où la raideur est d'emblée à son maximum et va plutôt en s'atténuant dans la suite.

La rigidité spasmodique familiale mérite donc une place à part, et il paraît plus conforme à la réalité de la rapprocher de la paralysie spinale spasmodique héréditaire de Strümpell bien qu'ici les symptômes caractéristiques n'apparaissent qu'à l'âge adulte et que l'affection ne s'observe que chez les hommes, tandis que la rigidité familiale existe dans les deux sexes : la lésion anatomique (sclérose spinale primitive et combinée) paraît être la même dans les deux affections.

Pathogénie. Anatomie pathologique. — Comme nous l'avons vu, c'est la contracture qui constitue le phénomène dominant de la maladie de Little : elle est presque l'unique symptôme des formes simples : dans les formes compliquées, il s'y ajoute des mouvements chorée-athétosiques, des convulsions, des troubles psychiques, etc., mais elle reste le trait d'union de ces différentes formes, en apparence disparates. Quelle en est la cause, pourquoi est-elle plus marquée dans les membres inférieurs, comment peut-elle se concilier avec l'absence relative de la paralysie, telles sont les différentes questions que nous devons examiner.

Remarquons d'abord que la rigidité n'est pas toujours, à proprement parler, un phénomène pathologique ; elle existe normalement, dans une certaine mesure, chez le nouveau-né et surtout chez l'enfant né avant terme, qui présentent manifestement de l'hypertonie musculaire dans les membres. Cela tient peut-être à ce que les cellules spinales, centre de l'arc diastaltique par la voie duquel s'effectue le réflexe du tonus musculaire, sont encore séparées des parties supérieures du névraxe et jouissent d'une autonomie fonctionnelle que l'action modératrice du cerveau ne vient pas contrarier. En effet, le faisceau pyramidal ne commence à se former que vers la fin du cinquième mois de la vie fœtale, ses fibres ne se revêtent de myéline qu'à la fin du neuvième mois (Flechsig, Parrot) ; à la naissance, il n'existerait encore

que depuis l'écorce jusqu'au bulbe (Van Gehuchten[1]) et son achèvement complet n'aurait lieu qu'à une époque beaucoup plus éloignée, vers l'âge de trois ans (Hervouet).

Partant de là, on s'est demandé si la contracture spasmodique de Little ne serait pas simplement la continuation et l'exagération de l'état physiologique grâce à un arrêt de développement du faisceau pyramidal consécutif à la naissance avant terme. C'est l'avis de Freud et de P. Marie qui admettent tous deux que la contracture est due à l'inexistence de l'action d'arrêt du cerveau. Brissaud a défendu une théorie analogue : pour lui, l'accouchement avant terme arrête ou retarde considérablement les fonctions essentielles du fœtus qui sont avant tout des fonctions d'évolution ; quand l'enfant naît à terme, il est complet et fait pour la vie. Quand il naît avant terme, il n'a plus, pour parfaire son évolution, cette suractivité trophique qui est le propre de la vie fœtale et il va s'accroître suivant les procédés de la vie au grand jour qui sont d'une intensité moindre que ceux de la vie intra-utérine. Or, c'est pendant les dernières semaines de la vie intra-utérine que le cerveau parachève son développement, c'est pendant ces dernières semaines que s'établit la grande anastomose cortico-spinale qui représentera plus tard le faisceau pyramidal, c'est-à-dire le faisceau des mouvements volontaires. L'enfant qui voit la lumière à six mois perd du coup tous les privilèges du fœtus ; le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe plus au moment de la naissance ; il ne lui fallait dans le sein maternel que trois ou quatre semaines pour être complet ; il lui faudra, au dehors, des mois et des années pour aboutir à une maturité qui peut-être ne sera jamais parfaite.

Cette conception, qui est aussi celle de Van Gehuchten, ne peut s'appliquer, bien entendu, qu'aux cas de maladie de Little liés à la naissance avant terme et caractérisés exclusivement par la rigidité spasmodique sans troubles intellectuels et sans phénomènes convulsifs. Elle ne saurait prévaloir contre ce fait que la maladie de Little ne s'observe pas chez *tous* les enfants nés avant terme et, d'autre part, il n'existe pas actuellement d'autopsie où l'existence d'une agénésie *primitive* des faisceaux pyramidaux ait été démontrée (Dejerine et Thomas).

En réalité, les nombreuses autopsies que nous possédons montrent des lésions très diverses et généralement complexes surtout dans les formes compliquées. Exceptionnellement, il peut s'agir de lésions *spinales* comme dans le fait de Dejerine où il existait une lésion congénitale de la moelle, située entre les deux premières racines cervicales, avec dégénérescence ou plus probablement agénésie suivie de sclérose des faisceaux pyramidaux.

Dans l'immense majorité des cas, on a trouvé des *lésions cérébrales* variées : porencéphalie avec développement incomplet des pyramides (Otto, Roos), sclérose et atrophie du cerveau, dégénérescence des pédoncules et des faisceaux pyramidaux (Bechterew), atrophie cérébrale (Henoch, Dejerine et Sollier), porencéphalie (Heubner), porencéphalie double congénitale,

[1] *Revue neurol.*, 1897.

occupant la région rolandique avec agénésie partielle du faisceau pyramidal (Dejerine), atrophie des circonvolutions motrices et des parties voisines des circonvolutions frontales, dégénérescence des faisceaux pyramidaux dans la protubérance et dans la moelle (S. Mac Nutt), atrophie des circonvolutions rolandiques avec sclérose pyramidale (Haushalter et Thiry [1]), défaut de développement des grandes cellules de l'écorce et agénésie partielle des faisceaux pyramidaux (Mya et Lévy [2]), etc.

Ces faits montrent que, si la maladie de Little peut résulter d'une lésion spinale, elle est le plus souvent d'origine cérébrale. La lésion primitive du cerveau entraîne l'agénésie et secondairement la sclérose du faisceau pyramidal quand elle siège sur un point quelconque de son parcours; toutefois la dégénérescence de ce faisceau n'est pas absolument nécessaire à la production de la contracture, ainsi qu'en témoigne le fait de Railton où les faisceaux pyramidaux étaient histologiquement intacts, mais où il existait un ancien foyer d'hémorragie méningée au niveau de la zone motrice du cerveau.

Quelles sont maintenant les causes de la lésion primitive? Il peut s'agir d'un arrêt de développement des circonvolutions du cerveau comme dans certaines porencéphalies congénitales, mais, dans l'immense majorité des cas, les lésions trouvées à l'autopsie représentent le reliquat de processus pathologiques d'origine inflammatoire ou hémorragique. Les toxi-infections agissant pendant la grossesse sur la mère et le fœtus peuvent entraîner des déterminations sur le système nerveux central; d'autre part, le cerveau du fœtus étant normalement peu consistant et presque diffluent, on conçoit que la pression exercée sur lui dans un accouchement laborieux ou des manœuvres obstétricales soit capable, au même titre que l'asphyxie grave à la naissance, déterminer des hémorragies du cerveau et de ses enveloppes qui laisseront après elles des lésions définitives. Chez les enfants mort-nés à la suite de dystocie, on a constaté, en effet, que l'hémisphère cérébral est recouvert d'une nappe sanguine, plus épaisse sur la ligne médiane, s'amincissant à mesure qu'elle se rapproche de la base du cerveau et causée par la rupture des veines qui se rendent dans le sinus longitudinal supérieur. Des lésions semblables ont été observées dans la moelle en pareille circonstance (Schültze [3]), le cerveau étant demeuré parfaitement indemne.

En résumé, le syndrome de Little résulte d'une lésion spinale ou cérébrale primitive, suivie de dégénérescence descendante ou plutôt d'agénésie avec sclérose consécutive du faisceau pyramidal. Dans la forme spinale, on observe une rigidité spasmodique pure, généralisée aux quatre membres ou à forme paraplégique; dans les formes cérébrales, ce tableau pourra se compliquer en diverses proportions de troubles de l'intelligence et du langage, de strabisme, de convulsions, etc., suivant le siège, la nature et l'étendue de la lésion initiale. La marche régressive de la maladie ne peut être la conséquence d'une suppléance fonctionnelle, mais il est plus probable qu'il s'est agi dans les cas favorables d'une lésion moins profonde qui aura laissé

(1) *Soc. de biol.*, 5 juillet 1897.
(2) *Riv. di path. nerv. e mentale*, 1897.
(3) *Deutsche Zeit. für Nervenheilk.*, VIII, 1-2.

subsister suffisamment de cellules nerveuses motrices pour que les fibres qui en émanent, achevant leur développement, permettent le rétablissement partiel, sinon complet, de la fonction.

La faible importance de la paralysie par rapport à la rigidité est difficile à interpréter. On l'a expliquée par la suspension de l'influence cérébrale sur les centres médullaires et la persistance de l'innervation spinale du membre, mais cette hypothèse n'est nullement démontrée. Quant à la prédominance de la rigidité musculaire dans les membres inférieurs, elle dépend surtout de ce fait que les lésions obstétricales et infectieuses ont une prédilection marquée pour la région du lobule paracentral, en raison, sans doute, des conditions particulières de la circulation artérielle et veineuse de ce territoire cérébral.

Diagnostic. — Sauf dans les formes frustes, le diagnostic de la maladie de Little n'offre pas de sérieuses difficultés. La rigidité musculaire, l'exagération des réflexes tendineux, l'intégrité des sphincters et de la sensibilité, le strabisme, les troubles de l'intelligence et de la parole sont des signes d'une constatation facile et, joints à l'origine congénitale de la maladie, ils constituent un groupement pathognomonique. Cependant, il existe chez l'enfant d'autres affections spasmodiques dont il importe de rappeler brièvement les principaux caractères différentiels.

La compression lente de la moelle et *la myélite transverse*, lorsqu'elles siègent à la région cervicale, donnent lieu à une contracture des 4 membres avec exagération des réflexes, mais les troubles cérébraux font défaut et, d'autre part, il existe des troubles sensitifs et trophiques, de la paralysie des sphincters et dans le cas de mal de Pott une déformation vertébrale. Le début non congénital de l'affection appuie encore le diagnostic.

L'hémiplégie bilatérale infantile consécutive à une hémorragie, un ramollissement, une encéphalite, etc., affectant les deux hémisphères cérébraux, rappelle de très près la maladie de Little; elle en diffère cependant par son mode de début et ses principaux symptômes. Exceptionnellement congénitale, elle survient le plus souvent dans le cours de la première année, surtout à l'époque de la dentition : l'enfant est pris tout à coup de convulsions généralisées qui laissent à leur suite une paralysie des 4 membres, flasque d'abord, rigide ensuite, comme dans l'hémiplégie vulgaire de l'adulte. Cette paralysie est le véritable trait distinctif de l'affection; de plus, à l'opposé de la maladie de Little, les bras sont toujours plus pris que les jambes, enfin on constate dans ces cas un arrêt de développement des muscles et des os (Dejerine), qui n'existe pas dans le tabes spasmodique.

La sclérose en plaques est certainement très rare chez l'enfant, comme Marie lui-même l'a reconnu; dans cette affection, comme dans la maladie de Little, il existe une rigidité spasmodique des membres inférieurs, mais celle-ci, au lieu d'être d'emblée permanente, apparaît au début sous forme de contractures passagères et ne s'installe que d'une façon progressive; le nystagmus, très rare dans la maladie de Little, est presque la règle dans la sclérose en plaques; d'ailleurs les troubles spéciaux de la parole, le tremblement, la marche de l'affection constituent des caractères différentiels plus

que suffisants. Dans *la maladie de Thomsen*, la rigidité n'apparaît qu'au moment des mouvements volontaires et n'existe pas au repos.

Signalons encore à titre d'accidents exceptionnels certains *états spasmodiques réflexes* consécutifs à une irritation périphérique prolongée. Sayre a cité le cas d'un enfant de 12 ans, atteint depuis sa naissance de rigidité généralisée sans troubles cérébraux, chez lequel l'excision d'un phimosis fit disparaître rapidement la contracture : chez ce malade le simple attouchement de l'urètre déterminait auparavant des crampes généralisées[1]. Enfin, dans les cas douteux, on devra songer à *l'hystérie* (P. Marie).

Traitement. — Dans les formes susceptibles d'amélioration, c'est l'éducation méthodique des membres qui a donné jusqu'ici les meilleurs résultats ; les mouvements passifs, le massage, une gymnastique rationnelle peuvent arriver à diminuer la raideur musculaire et à restituer en partie aux membres leurs fonctions. Dans les cas où il existe des rétractions fibro-musculaires fixant les membres dans des attitudes vicieuses, difficilement ou complètement irréductibles, on devra appliquer des appareils orthopédiques et, au besoin, pratiquer la ténotomie. Stromeyer recommande à ce propos de ne pas se presser d'opérer, les améliorations spontanées n'étant pas exceptionnelles. Quant aux sujets atteints de troubles intellectuels concomitants, une éducation persévérante et bien conduite amène parfois des résultats remarquables et inattendus.

(1) Lannois. *Loc. cit.*

XXVII

SCLÉROSE EN PLAQUES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

La sclérose en plaques est une inflammation interstitielle de la névroglie, procédant par foyers isolés, disséminés, et occupant principalement la moelle épinière, mais pouvant s'étendre au bulbe et à l'encéphale.

Cette maladie, dont on peut retrouver des exemples fort nets dans l'Atlas d'anatomie pathologique de Cruveilhier, n'a été vraiment dégagée et décrite comme entité mobide que par Charcot et Vulpian, en 1866. Un élève de Charcot, Ordenstein, en fit le sujet de sa thèse inaugurale (Paris, 1867). Bourneville et Guérard (1869) reprirent la question dans une monographie très complète. Plus tard Marie (1883), Unger, Moncorvo (1887), étudièrent la maladie chez les enfants.

Le professeur F. Raymond (*Presse médicale*, 5 août 1899) a observé un garçon de 6 ans, du service de M. Hutinel, ayant eu, en 1896, la scarlatine avec épistaxis abondante. A la suite de cette maladie, sont apparus le tremblement des membres supérieurs et la faiblesse des inférieurs. M. Hutinel avait noté la démarche spasmodique et le *tremblement intentionnel*. Réflexes rotuliens exagérés, trépidation spinale, surtout à droite. Parole saccadée, strabisme sans nystagmus. Pas de troubles sensitifs, intelligence intacte. L'enfant est chétif (poids 17 kil., taille 0m,99). Debout, il maintient les jambes écartées, le torse en avant, les bras étendus pour conserver l'équilibre. S'il n'est pas soutenu, il tremble, oscille et déplace les bras pour éviter la chute. Dans la marche, il avance en titubant et oscillant en maintenant les jambes écartées. Chorée de la langue, contractures irrégulières des muscles de la face. Cette observation a été reproduite dans la thèse de Mme Rosa Landis (Paris, 28 avril 1898).

Le Dr L. Concetti a observé un cas de sclérose en plaques chez une fille de 7 ans. Le Dr Sorgente, son élève, sur 17 cas, en trouve 3 dans la 1re année, 1 à 2 ans, 2 à 3 ans, 2 à 4 ans, 2 à 5 ans, 2 à 7 ans, 3 à 8 ans, 2 à 10 ans. On en conclura que la sclérose en plaques peut débuter dans la première enfance, mais qu'elle est plus fréquente dans la seconde.

Le Dr E. Lebreton (*Thèse de Paris*, 10 mai 1900) a observé plusieurs cas de sclérose en plaques chez les enfants dans le service de M. Bourneville, à Bicêtre (4 observations complètes chez des enfants de 5, 7, 12 ans). L'âge du début a été 3 ans dans un cas, 5 ans dans un autre. On a relevé des antécédents héréditaires névropathiques. Dans un cas la sclérose en plaques a évolué à la suite d'une fièvre typhoïde grave. Dans les 3 autres cas, elle n'avait

pas été précédée de maladies infectieuses. Deux fois, la maladie débuta par du tremblement suivi de paraplégie, dans un cas par des convulsions suivies de troubles de la parole et de tremblement. Le tremblement a existé dans les 4 cas, généralisé chez 3 enfants, prédominant à droite chez 1, toujours plus marqué aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Tremblement de la tête, de la langue, des lèvres. Raideur ou contracture, exagération des réflexes. Le nystagmus a fait défaut. Pas de guérison ni même d'amélioration dans tous ces cas.

Plus récemment, M. E. Nogueras Coronas (*La medicina de los niños*, avril 1905) a publié un cas typique de sclérose en plaques chez une fillette de 3 ans. Cette fillette bien développée, sans antécédents héréditaires, fut prise d'une façon brutale, à la suite d'une variole légère[1], vers l'âge de 2 ans. Pendant 2 jours, vomissements, diarrhée, convulsions épileptiformes avec état comateux. Puis troubles de la station et de la marche, vomissements quand on fait marcher l'enfant. Ici la difficulté de la marche et la paralysie spasmodique des membres inférieurs avaient succédé rapidement à un état méningitique.

La maladie étant constituée, on note le *nystagmus* permanent, la *rigidité des membres inférieurs* avec *exagération des réflexes rotuliens*, *tremblement intentionnel*, *parole lente et scandée* avec intégrité de l'intelligence.

Ce cas est un des plus nets qui aient été publiés.

Étiologie. — La sclérose en plaques est surtout une maladie de l'âge adulte; elle est rare chez les enfants. Toutefois, on en a cité des exemples dans la seconde et même dans la première enfance. La statistique de Marie, publiée en 1885, ne comprenait pas moins de 13 cas; celle de Unger (1887) arrivait au chiffre de 19 cas. Il est vrai que Marie, dans un ouvrage plus récent (*Leçons sur les maladies de la moelle*, Paris, 1892), est revenu sur sa première opinion relativement à la fréquence de la sclérose en plaques infantile. Parmi les cas attribués à la sclérose en plaques, il est tenté d'en rapporter beaucoup à la sclérose cérébrale lobaire ou à quelque autre forme d'encéphalite de l'enfance, et il conclut : « Il n'est pas impossible que la sclérose en plaques se montre chez les enfants, mais elle y est fort rare ».

Frerichs, ayant vu succomber à cette affection deux enfants de la même famille, a pu invoquer l'influence de l'hérédité. Elle ne se montre que dans des cas exceptionnels, d'après Charcot. Eichhorst (*Arch. f. path.*, *an.* 1898) a vu la sclérose en plaques chez un enfant de 8 ans dont la mère était morte de la même maladie (vérification anatomique dans les deux cas). Le Dr Antonino Carini (*Arch. di Pat. e Clin. inf.*, 1905) a vu la sclérose en plaques chez une fille de 4 ans et son frère âgé de 20 mois (mère hystérique).

Les causes qui semblent déterminer la sclérose en plaques sont, plus encore chez les enfants que chez les adultes, les *maladies infectieuses*. Pick et Kahler (1879) ont les premiers appelé l'attention sur la fréquence de la sclérose en plaques à la suite des maladies aiguës; mais c'est à Marie que revient le mérite d'avoir établi la relation de cause à effet qui existe

[1] L. Borvy (*Journ. de clin. et thér. inf.*, 25 juin 1898) a vu un garçon de 3 ans pris de sclérose en plaques à la suite d'une varicelle.

souvent entre la sclérose en plaques et les infections diverses qui l'ont précédée. Parmi ces maladies infectieuses, il faut citer les fièvres éruptives (rougeole, scarlatine, variole), la fièvre typhoïde, la diphtérie, la coqueluche, l'érysipèle, la dysenterie, le choléra, la pneumonie, la malaria, etc., peut-être la syphilis, sans parler des infections encore innominées.

Les Drs R. Massalongo et S. Silvestri (*Arch. Ital. di Ped.*, mars 1894) ont vu une fillette de 6 ans prise de sclérose en plaques à la suite de la grippe.

Dans quelques cas on a incriminé le *refroidissement*, les *traumatismes*, le *surmenage physique*, les *émotions fortes*. Ces causes sont trop banales pour être prises en considération et l'on peut adopter la formule de Marie : « La sclérose en plaques est dans un rapport étroit de causalité avec les maladies infectieuses ». Reste à déterminer le mode d'action des agents infectieux sur les centres nerveux; est-ce un processus embolique allant çà et là créer des foyers de sclérose, est-ce une intoxication disséminée? On ne peut encore à cet égard que faire des hypothèses.

Anatomie pathologique. — Dans la sclérose en plaques, les méninges sont respectées généralement; au-dessous d'elles, on peut trouver les centres nerveux intacts en apparence, mais bientôt sur les coupes on aperçoit des plaques révélatrices. Dans quelques cas, les foyers ne se montrent pas de prime abord, mais seulement après les réactifs chimiques. Mais d'ordinaire, on aperçoit, soit directement, soit par transparence, des plaques disséminées sans ordre, dans toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal. Nulle part les lésions ne sont systématisées; si elles affectent plus volontiers la substance blanche, elles ne respectent pas, il s'en faut, la substance grise. Tantôt elles sont abondantes à la surface de la moelle, tantôt on les voit aussi sur les circonvolutions cérébrales, sur le cervelet, sur le bulbe, sur la protubérance. Les gros ganglions intra-cérébraux et les olives ne sont presque jamais atteints. Les plaques peuvent prédominer dans le cerveau, dans la moelle, ou affecter à la fois toute la hauteur de l'axe nerveux; d'où les formes distinguées en clinique : *cérébrale*, *spinale*, *cérébro-spinale*. Les plaques sont minces, peu étendues en surface comme en profondeur; il est rare qu'elles soient térébrantes et cuméiformes. Elles ont des dimensions qui varient depuis un grain de millet jusqu'à une pièce de 2 francs et plus. On peut en compter des centaines chez le même sujet. Leur couleur est ardoisée ou gris rosé; elles font une saillie modérée ou nulle, ou même sont déprimées; leur consistance, variable, est plus marquée que celle du tissu sain. La sclérose peut gagner les racines des nerfs crâniens et rachidiens ainsi que leurs troncs.

Le microscope montre que les îlots de sclérose sont très nettement circonscrits et taillés à l'*emporte-pièce*. On voit un feutrage serré de tissu névroglique, emprisonnant des corps granuleux; les gaines de myéline sont détruites au niveau des plaques, mais les cylindres-axes sont généralement conservés (Charcot). Il n'y a pas de dégénération secondaire sur le parcours des fibres nerveuses intéressées par les plaques. Les cellules nerveuses ne sont pas souvent atteintes.

Charcot a bien montré l'altération des vaisseaux, l'épaississement de leur

tunique externe; on voit quelquefois les vaisseaux béants au milieu des plaques. Il semble bien que les lésions se développent autour des canaux vasculaires, et non primitivement dans les éléments nerveux. Il s'agit d'une inflammation interstitielle péri-vasculaire, comme si un agent irritant, circulant dans les vaisseaux, venait semer çà et là des traces de son passage. L'histologie semble donc témoigner en faveur de l'origine infectieuse de la sclérose en plaques.

Symptômes. — Le début de la maladie est lent et insidieux; il est très rarement brusque. Les sujets accusent d'abord de la lourdeur dans les membres, des fourmillements; ils sont paresseux à la marche, leurs jambes sont faibles, très vite fatiguées, bientôt incapables de les porter. L'impotence prédomine parfois d'un côté, la jambe gauche étant plus atteinte que la droite ou inversement. Au bout d'un certain temps, les membres supérieurs sont pris à leur tour. Entre temps, on a pu noter divers symptômes cérébraux dont la date d'apparition est variable : vertiges, céphalées, troubles de la vue, difficultés de la parole.

Mais enfin survient un symptôme particulier qui caractérise nettement la maladie, c'est le *tremblement*. Ce tremblement, qui affecte les membres, puis la tête, la langue, les yeux (nystagmus), n'existe pas au repos, sauf le nystagmus qui est en général permanent; il ne se montre qu'à l'occasion des mouvements voulus et s'exagère à mesure que ces mouvements s'accomplissent. C'est ainsi que le malade ayant pris un verre et voulant le porter à sa bouche, pour boire le contenu, tremble de plus en plus à mesure qu'il approche du but, et finit même souvent par renverser le verre ou par le laisser tomber avant d'arriver à ses fins. Ce tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels sépare la sclérose en plaques de la maladie de Parkinson qui, d'ailleurs, est une maladie exceptionnelle dans l'enfance.

Quand le malade parle, on constate que les mots sont articulés avec lenteur, que les syllabes sont détachées, égrenées les unes après les autres, comme si elles formaient autant de mots distincts. La lenteur, la *scansion* du langage articulé appartiennent en propre à la sclérose en plaques.

Cependant la sensibilité est conservée, les sphincters sont respectés, l'intelligence est intacte. Il y a exagération des réflexes tendineux.

Ces symptômes évoluent pendant des années tantôt en s'aggravant avec une progression régulière et en quelque sorte fatale, tantôt en présentant des rémissions, des temps d'arrêt, des exacerbations, etc. A la longue, les malades ne peuvent plus marcher sans aide et ils finissent par garder le lit. Pendant la marche, on note de la titubation, mais ce phénomène ne s'exagère pas par l'occlusion des yeux, comme dans l'ataxie locomotrice. Les contractures, les secousses toniques ou cloniques, survenant spontanément ou à l'occasion des mouvements, sont notées dans plusieurs observations. A la fin, la contracture est persistante, il y a rigidité des membres dans l'extension. Les enfants maigrissent, présentent de la diarrhée, tombent dans la cachexie et le marasme; alors l'intelligence se trouble, la parole devient inintelligible, les sphincters se paralysent, la déglutition s'entrave (paralysie labio-glosso-pharyngée), et la mort arrive.

La durée de la maladie, variable suivant les cas, se compte par années : elle n'est jamais moindre de 2 ou 3 ans et peut atteindre 5, 10 ans et plus.

Nous n'insisterons pas davantage sur le tableau clinique de la sclérose en plaques, si admirablement tracé par Charcot, sur le facies hébété, sur le masque sans expression, sur les symptômes apoplectiques qui peuvent se reproduire plusieurs fois chez le même sujet. Tous ces accidents, et d'autres encore que nous passons sous silence, ont été décrits chez les adultes et ne se rencontrent que rarement chez les enfants.

La gravité de la maladie est extrême et le pronostic en quelque sorte désespéré ; il n'a pas été cité d'exemple irrécusable de guérison.

Cependant, il existe des cas aigus ou subaigus d'encéphalo-myélite, d'origine toxi-infectieuse, reproduisant complètement le syndrome de la sclérose en plaques, et pouvant évoluer vers la guérison.

Voici par exemple un garçon de 3 ans, observé par L. Concetti (*Riv. di clin. ped.*, février 1903), de père épileptique et alcoolique, qui est pris de fièvre avec troubles digestifs. Des phénomènes méningés se déclarent : agitation, cris, mouvements spasmodiques, raideur de la nuque. L'examen cytologique est négatif. On peut donc écarter la méningite. A cette première phase d'excitation traitée par les bains chauds, la glace sur la tête, le calomel, etc., en succède une seconde caractérisée par tous les symptômes de la sclérose en plaques : tremblement intentionnel, nystagmus, parole scandée, exagération des réflexes, démarche spasmodique. Le traitement ioduré amène une amélioration rapide et en 3 mois le syndrome *sclérose en plaques* disparaît.

Dans ce cas, sous l'influence des microbes ou toxines partis du tube digestif, il semble s'être fait une encéphalo-myélite diffuse par îlots, sans méningite, avec évolution vers la sclérose en plaques. Mais cette évolution a pu être enrayée à temps et l'enfant a guéri. Le cas est d'autant plus intéressant qu'il est plus rare.

Parfois la sclérose en plaques se complique d'atrophie musculaire comme l'a établi P. Lejonne, dans sa thèse (Paris, 1903) : *Contribution à l'étude des atrophies musculaires dans la sclérose en plaques*, et L. Babonneix dans son article des *Arch. de méd. des Enfants* (1er juin 1904) sur un cas d'atrophie musculaire chez un enfant de 5 ans.

Diagnostic. — Chez l'enfant, le diagnostic de la sclérose en plaques est d'autant plus difficile que l'existence de cette maladie a été contestée et mise en doute dans le jeune âge. Quand on verra un jeune sujet présenter de la titubation en marchant, les allures d'un homme ivre, sans paralysie proprement dite, mais plutôt avec contracture des membres ; quand on verra cet enfant scander ses mots avec lenteur, présenter du nystagmus, un visage stupide ; quand surtout il manifestera, à l'occasion des mouvements voulus, ce tremblement spécial qui caractérise la sclérose en plaques, comment ne pas prononcer le nom de cette maladie ?

On la distinguera de la *paralysie agitante*, qui survient chez des personnes âgées, qui se dénonce par un tremblement à petites secousses, persistant pendant le repos, etc.

L'*ataxie locomotrice* a pour elle ses douleurs fulgurantes, sa démarche

particulière, ses troubles oculaires, l'exagération des perturbations motrices par l'obscurité et l'occlusion des yeux, etc.

L'ataxie héréditaire ou *maladie de Friedreich* présente, en commun avec la sclérose en plaques : le nystagmus, la lenteur de la parole, les troubles de la marche, le tremblement à l'occasion des mouvements volontaires. Mais, dans la maladie de Friedreich, il n'y a pas de spasmes, de contractures ; les réflexes tendineux sont abolis ; il y a en outre de la scoliose.

La *sclérose cérébrale*, si commune dans la première enfance, où elle se déclare, se poursuivant dans la seconde enfance et plus tard avec des symptômes si variés, peut simuler la sclérose en plaques. Toutefois elle donne lieu d'ordinaire à des paralysies spasmodiques localisées, à l'athétose avec ou sans idiotie, à des crises convulsives, épileptiformes, etc. De plus elle n'évolue pas, elle constitue une infirmité incurable plutôt qu'une maladie. Le début, la marche, la terminaison, quand on étudie les choses de près, diffèrent beaucoup suivant qu'on se trouve en présence de la sclérose cérébrale ou de la sclérose en plaques disséminées.

La *maladie de Little* ou tabes dorsal spasmodique infantile est une maladie congénitale ou produite au moment de l'accouchement, se traduisant par une rigidité spasmodique des membres, souvent compliquée d'idiotie ou de troubles variés de l'intelligence ; on la distinguera facilement de la sclérose en plaques.

Cependant il est des cas de *paraplégie spasmodique familiale* (F. Raymond, *Arch. de méd. des enfants*, 1er déc. 1905) qui peuvent donner le change. Pelizæus a vu, à une paralysie spasmodique des membres inférieurs s'associer la maladresse, la lenteur des mouvements, la bradylalie, le nystagmus, l'amblyopie avec atrophie optique ; et il parle de *sclérose en plaques héréditaire et familiale*. De même Freud a vu deux frères (5 et 6 ans) présenter l'atrophie optique, la bradylalie, le nystagmus, la parésie spasmodique des membres, et il émet l'hypothèse d'une sclérose en plaques familiale.

Pas de méprise à craindre à l'égard des différentes amyotrophies, des myopathies de l'enfance, qui s'accompagnent d'atrophie musculaire, ce dernier symptôme manquant ordinairement dans la sclérose en plaques. Cependant il peut arriver que certains muscles ou groupes musculaires soient atrophiés quand la sclérose envahit les cellules nerveuses des cornes grises antérieures.

Traitement. — Quoique le résultat soit très incertain, il faut essayer de lutter énergiquement contre les progrès de la maladie. On fera de la révulsion le long de la colonne vertébrale (pointes de feu, vésicatoires en lanières, badigeonnages de teinture d'iode) ; on fera prendre à l'intérieur l'iodure de potassium (50 centigrammes à 1 gramme par jour). M. F. Raymond, outre l'iodure de potassium ou de sodium, conseille les bains tièdes prolongés et l'électrothérapie (courants galvaniques faibles le long de la colonne vertébrale). Quand on soupçonnera la syphilis, on ne craindra pas d'employer le mercure (frictions mercurielles, liqueur de Van Swieten). Le traitement antisyphilitique aurait donné quelques succès à Moncorvo.

Nous empruntons au Dr Babonneix (*Arch. de méd. des Enfants*, 1er juin 1904), l'indication des observations publiées jusqu'à ce jour chez les enfants avec les sources bibliographiques d'où elles émanent.

1869. Bourneville et Guérard[1], un cas de sclérose en plaques chez une jeune fille de 17 ans.

1870. Pollok[2], un cas de sclérose en plaque héréditaire. — Leube[3], un cas chez une petite fille de 7 ans. — Schule[4], un cas chez une jeune fille de 14 ans 1/2.

1876. Wilson[5], un cas chez une petite fille.

1877. Spark[6], un cas chez un petit garçon de 3 ans. — Humphry[7], un cas chez une petite fille de 3 ans 1/2.

1878. Pollard[8], un cas chez un garçon de 7 ans 1/2. — Dreschfeld[9], deux cas : l'un chez un garçon de 8 ans, l'autre chez son frère, âgé de 7 ans. — Dickinson[10], deux cas, l'un chez un garçon de 5 ans, l'autre chez une fillette du même âge. — Cheadle[11], un cas chez un garçon de 5 ans.

1879. Ten Cate Haedmaker[12], deux cas : l'un, chez un garçon de 8 ans, l'autre, chez une petite fillette de 10 ans. — Bristowe[13], un cas chez une fillette de 13 ans.

1883. Marie[14], un cas, emprunté à Charcot, chez un garçon de 14 ans.

1884. Stadtaghen[15], un cas chez un garçon de 11 ans.

1887. Moncorvo[16], un cas chez une petite fille hérédo-syphilitique. — Oppenheim[17], un cas chez un garçon de 12 ans. — Unger[18], un cas chez un enfant de 6 ans. — Drummond[19], un cas chez un garçon de 8 ans.

1888. Schoenfeld[20], un cas chez un garçon de 15 ans. — Bruns[21], un cas chez une jeune fille de 15 ans.

1889. Bodson[22], un cas chez un garçon de 8 ans. — Russel[23], un cas chez une fille de 12 ans. — Railton[24], un cas chez une fille de 9 ans.

1890. Oppenheim[25], un cas chez une jeune fille de 14 ans.

1891. Freund[26], deux cas : le premier chez une fillette de 6 ans, le second chez un jeune homme de 16 ans. — Barthez et Sanné[27], deux cas : l'un chez un garçon de

(1) *De la sclérose en plaques disséminée*. Paris, 1869.
(2) *Deutsch. Arch. f. klin. Medicin*, 1870, t. II, p. 407.
(3) Cité par Lebreton. *Thèse de Paris*, 1899-1900.
(4) *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1870, t. VII, p. 259, et 1871, t. VIII, p. 225.
(5) Un cas de sclérose disséminée insulaire. *Brit. med. Journ.*, 1876, p. 675.
(6) Un cas de sclérose en plaques disséminée chez un enfant. *Med. Times and Gazette*, 1877, p. 692.
(7) Sclérose disséminée. *Med. Times and Gazette*, 1877.
(8) Cas de sclérose en plaques chez l'enfant. *Lancet*, 1878, p. 135.
(9) *Med. Times and Gazette*, 1878, t. I, p. 140.
(10) Un cas de sclérose disséminée chez l'enfant. *Med. Times and Gazette*, 1878, p. 115.
(11) *Med. Times and Gazette*, 1878, t. I, p. 139.
(12) Sclérose en plaques chez un enfant. *Deuts. Arch. f. klin. Med.*, 1879, t. XXIII, p. 145.
(13) *Med. Times and Gazette*, 21 juin 1879.
(14) Sclérose en plaques chez les enfants. *Revue de méd.*, juillet 1883.
(15) Sclérose en plaques post-diphtérique. *Jahrb. f. Kind.*, 1884, p. 1.
(16) Contribution à l'étude de la sclérose multiloculaire chez les enfants. *Revue des mal. de l'enf.*, juin 1887.
(17) Pathologie de la sclérose en plaques. *Charité-Annalen*, 18 ; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1887, p. 904.
(18) Sclérose en plaques infantile, in *Lebreton*.
(19) Illustr. cliniques et pathol. des lésions cérébrales. *Lancet*, 1887, t. I, p. 12.
(20) Sclérose en plaques post-diphtérique infantile. *Thèse de Berlin*, 1888.
(21) Pathologie de la sclérose en plaques. *Berl. klin. Woch.*, 1888, n° 5, p. 90.
(22) *La clinique*, 1889, n° 25.
(23) *Lancet*, 1889, t. II, p. 1120.
(24) *Lancet*, 1889, t. I, p. 450.
(25) Pathologie de la sclérose en plaques. *Charité-Annalen*, 18 ; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1887, p. 904 et Coexistence de névroses et d'affections organiques du système nerveux. *Neurol. Centralblatt*, 1890 p. 188.
(26) *Arch. f. Psych.*, 1891, t. XXII, p. 517.
(27) *Traité des maladies des enfants*.

2 ans, l'autre chez une fillette de 6 ans. — Westphal[1], deux cas : l'un chez un garçon âgé de 11 ans, l'autre chez un enfant de 10 ans. — Nolda[2], un cas chez un garçon de 12 ans.

1892. V. Kzzywicki[3], un cas chez un jeune homme de 17 ans.

1893. Totzke[4], deux cas : l'un chez une fillette de 11 ans, l'autre chez une jeune fille de 14 ans. — Massalongo et Silvestri[5], un cas de sclérose en plaques infantile d'origine grippale.

1896. Eichhorst[6], un cas de sclérose en plaques héréditaire chez un nouveau-né. — Landis[7], deux cas empruntés à Freund et à Naef, et concernant des enfants âgés respectivement de 7 et de 4 ans.

1897. Nissen[8], un cas chez un jeune garçon.

1898. Streglitz[9], trois cas. — Moussous[10], un cas chez une fillette de 9 ans 1/2.

1899. Raymond[11], un cas chez un enfant de 5 ans. — Lebreton[12], quatre cas : le premier chez un garçon de 5 ans, le second chez un enfant de 9 ans, le troisième chez un jeune homme de 16 ans, le dernier chez un garçon de 7 ans.

1902. Carrier[13] et Broesco[14], deux cas. — Strümpell[15], un cas chez un enfant de 6 ans.

1903. Schiffer[16], un cas de sclérose en plaques congénitale. — Carini[17], deux cas de sclérose en plaques familiale.

(1) Ueber multiple Sklerose bei zwei Knaben. *Charité-Annalen*, 1891.
(2) Un cas de sclérose en plaques infantile. *Arch. f. Psychiat.*, 1891, et *Corr. Blatt f. Sch. Aerzte* 1er mars 1891.
(3) Un cas de sclérose en plaques disséminée. *Deutsch. med. Wochenschr.*, 1892, p. 255.
(4) Sclérose en plaques chez l'enfant. *Inaug. Dissert. Berlin*, 1893 (bibliogr.).
(5) Sclérose en plaques infantile d'origine grippale. *Revue neurol.*, 1893, n° 25.
(6) *Virchow's Arch.*, t. CXL, VI, fasc. 2, p. 123.
(7) Sclérose en plaques chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 1897-1898.
(8) *Soc. de péd. de Saint-Pétersbourg*, 1897.
(9) Multiple Sclerosis in Childhood. *Americ. Journ. of the med. sc.*, février 1898.
(10) *Journ. de Bordeaux*, 1898.
(11) Sclérose en plaques chez un enfant. *Presse méd.*, 5 août 1899.
(12) Sclérose en plaques chez les enfants. *Thèse de Paris*, 1899-1900.
(13) Congrès de Grenoble, 1902.
(14) Sclérose en plaques juvénile. *Revue des mal. de l'enf.*, juillet 1902.
(15) Cité par Féré. *La Famille névropathique*, 2e édit., p. 95.
(16) Sclérose en plaques congénitale. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 19 octobre et 2 novembre 1903.
(17) Deux cas de sclérose en plaques familiale. *Arch. di patol. e clin. infant.* mai-juin-juillet 1903.

XXVIII

SYRINGOMYÉLIE

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

La syringomyélie (canal dans la moelle, moelle creuse) est une variété de myélite centrale, de myélite cavitaire (Joffroy et Achard) ou de gliome intra-médullaire qui se dénonce par une symptomatologie spéciale.

Étiologie. — On ne sait rien sur l'origine de cette maladie. Les uns (Morvan, 1883) l'ont décrite sous le nom de *panaris analgésique*, et aujourd'hui le terme *maladie de Morvan* est presque synonyme de *syringomyélie*. Les autres (Zambaco, 1891) ont prétendu que la maladie de Morvan et la syringomyélie n'étaient autre chose que la lèpre.

Pour Schultze et Kahler, il s'agit d'un *gliome* débutant par les parties profondes de la moelle; pour Joffroy et Achard, il s'agirait, dans certains cas, de *myélite centrale cavitaire*.

La maladie débute d'ordinaire dans l'enfance, atteignant peut-être plus souvent les garçons que les filles, mais elle n'est pas héréditaire.

Anatomie pathologique. — La moelle est aplatie, molle, diffluente, dans une étendue plus ou moins grande (8 à 10 centimètres), rarement sur toute sa longueur. Quand la lésion est localisée, elle occupe surtout le renflement cervical. Au centre de la moelle se trouve une cavité dont les dimensions varient et qui contient un liquide analogue au liquide céphalo-rachidien. Quelques auteurs ont admis que cette cavité provenait de la dilatation du canal central et ont parlé d'*hydromyélie*. Mais Schultze et Kahler la font provenir d'un gliome central de la moelle, se développant dans la moitié postérieure, refoulant la substance grise et la substance blanche en arrière d'abord, puis en avant. Le microscope montre des éléments névrogliques proliférés, avec au centre une sorte de membrane limitante formée par le tassement des cellules névrogliques. Artères épaissies, etc.

Charcot admettait trois variétés : 1° malformation; 2° myélite périépendymaire; 3° gliome.

Voir pour l'étude des lésions et des formes cliniques, la thèse du Dr Critzman (Paris, 1892).

Symptômes. — Les troubles de la sensibilité sont les premiers à apparaître. On note, dans tous les cas, une anesthésie plus marquée aux membres supérieurs, qui fait que les enfants ne sentent ni les chocs, ni les brûlures, et portent aux mains et aux doigts des lésions interminables, des panaris (*panaris analgésique* de Morvan), des plaies suppurantes, etc. L'anesthésie n'est pas toujours symétrique, ne suit pas la distribution des nerfs, cesse brusquement en certaines régions, occupant la main et se ter-

minant en manchette, allant jusqu'à l'épaule (gigot), gagnant les jambes (bas), tout le membre inférieur (caleçon). La figure échappe presque toujours à l'anesthésie.

Il y a dissociation des diverses sensibilités. Tandis que la sensibilité au contact est conservée, la sensibilité à la douleur, au chaud et au froid est abolie. Cette anesthésie est à la fois superficielle et profonde. Il peut y avoir divers degrés dans l'anesthésie; elle sera absolue ou incomplète, limitée à la chaleur, par exemple, etc. D'après Critzman, la dissociation sensitive manquerait souvent dans la syringomyélie et pourrait se rencontrer en dehors d'elle.

Avec l'anesthésie se présentent souvent des troubles de la motilité, dont nous allons donner 2 exemples.

Un petit garçon de 6 ans, vu par le Dr Thomas[1], présentant des panaris analgésiques depuis plus de 2 ans, marche en écartant les jambes et frappant du talon; signe de Romberg, perte des réflexes rotuliens, incontinence des matières fécales. En somme, symptômes tabétiques.

Une fillette de 4 ans, vue par le Dr Head[2], avait des panaris analgésiques depuis l'âge de 8 mois. Elle n'a commencé à marcher qu'à 3 ans, et jamais correctement. Chutes fréquentes. Démarche instable et précipitée, jambes écartées, pieds renversés. Perte d'équilibre quand l'enfant se retourne, quand elle se tient les pieds joints. Signe de Romberg. Absence des réflexes rotuliens et plantaires. Parfois incontinence d'urine et des matières. Là encore, symptômes tabétiques.

Ces symptômes sont plus ou moins complets suivant les cas; il peut y avoir du myosis et le signe d'Argyll-Robertson. On a signalé l'inégalité des pupilles, la mydriase paralytique unilatérale, le nystagmus, le ptosis, la diplopie, etc. L'atrophie musculaire est signalée dans un certain nombre d'observations; elle manquait chez les deux enfants cités plus haut.

Mais les troubles trophiques cutanés, osseux, etc., sont constants. Le malade du Dr Thomas a perdu la phalangette de l'index gauche; la phalangette du médius est séparée de la phalange par une crevasse, les extrémités du pouce, de l'annulaire, de l'auriculaire sont renflées et garnies d'ongles incurvés. A droite, on constate la disparition de la phalangette du pouce, la présence de moignons d'ongles déformés et épaissis à l'annulaire et à l'auriculaire. Pieds froids et cyanosés, ongles des gros orteils épaissis. Mains larges (chiromégalie), courtes, cyanosées. Scoliose à convexité gauche, thorax en entonnoir. Chez la fillette du Dr Head, l'index droit devint malade à 8 mois et suppura longtemps; les autres doigts, l'un après l'autre, suppurèrent aussi. Plaies insensibles aux malléoles. Mains grandes et grosses (chiromégalie). Doigts tronqués, terminés par des ongles larges, mous et mal développés. Sur le pouce gauche, panaris suppuré s'étendant jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Un fragment osseux a été éliminé récemment. Petits panaris aux 1er et 2e doigts de la main droite, plaies indolentes au niveau de

(1) Dr Thomas. Note sur un cas de syringomyélie, type Morvan, chez l'enfant. *Revue méd. de la Suisse Romande*, 20 novembre 1895.

(2) Dr Head. Morvan's disease, syringomyelia. *London Hosp. Gaz.*, juillet 1903.

plusieurs jointures. Plaies non cicatrisées sur plusieurs doigts de la main droite. Grande plaie suppurante sur la rotule droite, plaie à peine guérie au genou gauche. Plaies aux avant-bras et aux jambes avec anesthésie. Chez cette fillette, à 2 ans, la voix devint rauque et stridente. Dans quelques cas, on a signalé des bulles, œdèmes, fractures, arthropathies, etc. Quelquefois les lésions semblent remonter vers le bulbe et on peut noter des troubles de la sensibilité de la langue, des palpitations, de la dyspnée.

La marche de cette maladie est chronique et sa durée indéfinie. Le pronostic est d'autant plus sombre que les lésions sont progressives et que, peu à peu, aux symptômes analgésiques et aux panaris à repétition, viennent s'ajouter les troubles ataxiques, les amyotrophies et même les phénomènes bulbaires qui peuvent se terminer par la mort.

Diagnostic. — Il faut tenir le plus grand compte de la dissociation de la sensibilité (conservation du tact, anesthésie à la douleur et à la chaleur) qui permettra de distinguer la syringomyélie des autres variétés de *myélite* (myélite antérieure, sclérose latérale, sclérose fasciculée postérieure, sclérose en plaques, myopathies), etc. Quant à l'*hystérie*, elle peut parfaitement simuler la syringomyélie, mais je doute qu'elle puisse s'accompagner de ces panaris analgésiques à répétition et en série qui constituent le type Morvan.

La *lèpre*, que Zambaco a voulu confondre avec la maladie de Morvan, se distingue, en dehors de sa symptomatologie spéciale, par la présence du bacille de Hansen.

Les *engelures ulcérées*, la *maladie de Raynaud*, ont une évolution toute différente de celle de la syringomyélie et ne présentent pas les mêmes troubles de la sensibilité.

La *sclérodermie* n'entraîne pas de vrais panaris, mais seulement des scléroses atrophiantes des extrémités (*sclérodactylie*) qui ont des caractères spéciaux.

Les *névrites périphériques* peuvent s'accompagner de dissociation sensitive, mais sans panaris ni ulcérations cutanées spéciales.

Traitement. — Il consiste dans le pansement des plaies et panaris, dans l'hydrothérapie, l'électricité statique ou galvanique, le massage, la cure d'air, une bonne hygiène alimentaire.

[J. COMBY.]

XXIX

TUMEURS DE LA MOELLE ET DES MÉNINGES SPINALES COMPRESSION LENTE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR LE Dr PAUL SIMON
Professeur à la Faculté de Nancy.

Les tumeurs de la moelle et des méninges spinales chez les enfants sont encore assez peu connues pour que les traités classiques en fassent à peine mention. Cela tient à leur rareté d'abord et ensuite, à ce que, parmi les faits épars dans la littérature médicale, beaucoup sont de date déjà ancienne et par conséquent dépourvus de détails histologiques et même de renseignements cliniques suffisants. Cependant certaines d'entre elles, telles que les lésions tuberculeuses et syphilitiques, les sarcomes, les lipomes, ont été observées assez fréquemment pour qu'on puisse tenter d'en tracer le tableau; c'est à ces tumeurs surtout que sera consacré ce chapitre.

Étiologie. — Anatomie pathologique. — A part les tumeurs qui reconnaissent une origine infectieuse, comme le tubercule et le syphilome, l'étiologie de ces lésions spinales nous échappe complétement. Le traumatisme est noté dans beaucoup d'observations, mais il nous paraît jouer ici un rôle secondaire, et tout au plus peut-on admettre qu'il intervient en créant un *locus minoris resistentiæ* capable d'appeler sur l'axe spinal la localisation du processus pathologique.

Considérés en général, ces néoplasmes prennent naissance soit dans la moelle elle-même, soit dans les méninges, soit dans le tissu cellulo-adipeux sous-méningé; enfin certaines lésions primitives du canal osseux affectent secondairement et suivant des modalités différentes les méninges et la moelle. Il est des tumeurs qui se rencontrent indifféremment dans la moelle et dans ses enveloppes, et qui peuvent même les envahir à la fois ou successivement; d'autres siègent exclusivement en dehors de la moelle et ne l'intéressent que mécaniquement, par compression. Cette distinction n'est pas inutile cliniquement, car, pour une même lésion, la gravité de la paralysie et la rapidité de son évolution se mesurent, pour une part, à l'étendue et à la précocité de la désorganisation médullaire. Toutefois, le siège des tumeurs n'est pas un facteur suffisant pour les classer d'une façon rationnelle, et il nous paraît plus simple de les passer en revue les unes après les autres, d'après leur nature et leur fréquence, tout en insistant, s'il y a lieu, sur les différences qui résultent de leur localisation à tel ou tel des éléments constitutifs de l'axe spinal, au point de vue de la tumeur elle-même et de son influence sur la moelle.

I. — TUBERCULES

Tubercules des méninges spinales. — La tuberculose encéphalique et la granulie s'accompagnent fréquemment de déterminations identiques dans les enveloppes de la moelle; dans ces cas, il ne s'agit pas de véritables tumeurs; on trouve seulement à la surface de l'arachnoïde et de la pie-mère des granulations disséminées ou plus ou moins confluentes, un peu de sérosité louche dans la cavité arachnoïdienne et des altérations superficielles de la moelle semblables à celles du cerveau dans la tuberculisation des méninges encéphaliques. Les *vraies* tumeurs tuberculeuses des méninges spinales sont le plus souvent consécutives à la carie vertébrale : comme l'ont démontré Charcot et Michaux, le processus tuberculeux se propage peu à peu des corps vertébraux au ligament vertébral qui se dissocie et se détruit; la face externe de la dure-mère, envahie à son tour, prolifère et envoie dans le canal rachidien des prolongements en forme de champignons plus ou moins volumineux qui compriment la moelle, les méninges molles et la face interne de la dure-mère demeurant habituellement indemnes.

Dans certains cas, après la guérison du mal de Pott, l'affaissement et la soudure des vertèbres, on a trouvé, à la face externe de la dure-mère, dans l'angle de la déformation et en contact avec les lames, une plaque circonscrite de tissu conjonctif, déterminant des accidents de compression analogues à ceux que produirait un fibrome de la dure-mère. Il est probable que ces productions fibro-conjonctives ne sont autre chose que des foyers de pachyméningite tuberculeuse ancienne, qui ont subi la transformation fibreuse et où l'élément tuberculeux a peu à peu disparu (Oustaniol)[1]. Mac Ewen[2] a signalé un fait de ce genre chez une enfant de 9 ans : il existait une tumeur conjonctive, fortement adhérente à la dure-mère, recouvrant à peu près les deux tiers de sa circonférence, et siégeant au niveau d'une déformation angulaire de la colonne vertébrale datant de 3 ans. L'enfant présentait une paraplégie avec incontinence des urines et des matières fécales; elle guérit complètement par l'ablation de la tumeur et des lames vertébrales.

En dehors des altérations tuberculeuses de la colonne vertébrale, des néoplasmes tuberculeux peuvent se développer primitivement dans les méninges. Ces lésions, observées surtout chez des sujets jeunes, de 8 à 20 ans, sont constituées par un tubercule unique pouvant atteindre le volume d'une noisette et amener de graves accidents de compression spinale, ou, par une série de tubercules moins volumineux agglomérés, former une plaque beaucoup plus large mais bien moins épaisse et par conséquent moins menaçante pour les cordons médullaires (Oustaniol). Ces productions prennent naissance presque toujours sur la pie-mère ou dans le tissu sous-arachnoïdien; plus rarement sur le feuillet viscéral de l'arachnoïde. Les lésions de la moelle varient avec le volume de la tumeur; quelquefois elle

(1) *Thèse de Paris*, 1892.
(2) *Brit. med. Journ.*, 1888.

ne présente qu'une légère dépression, d'autres fois elle est fortement altérée, tantôt ramollie, tantôt dure, grisâtre et sclérosée.

Tubercules solitaires de la moelle. — Les tubercules solitaires, si fréquents dans l'encéphale, sont infiniment plus rares dans la moelle; ils s'observeraient surtout à l'âge de 15 à 20 ans (Kohts)[1]; sur 14 cas, en effet, Lebert n'en signale que 2 au-dessous de 15 ans. Il en existe cependant un assez grand nombre d'exemples dans l'enfance, même chez des sujets très jeunes : 8 mois (Gull)[2], 1 an 1/2 (Kohts), 3 ans (Marfan)[3]. Ils sont ordinairement accompagnés de tubercules dans d'autres organes, ganglions, poumon, cerveau et méninges, ce qui concorde d'ailleurs avec ce que nous savons de la généralisation fréquente de la tuberculose dans le jeune âge. Le plus souvent, les symptômes des tubercules spinaux apparaissent au cours d'une tuberculose déjà évidente; quelquefois cependant on ne rencontre à l'autopsie aucune altération tuberculeuse *plus ancienne* que celle de la moelle (Marfan, Hayem)[4]; le tubercule spinal peut donc être primitif.

C'est de préférence dans la substance grise spinale que le tubercule se développe, mais il peut aussi prendre naissance dans les cordons blancs (Gull); la lésion siège à la partie centrale de la moelle, ou bien elle n'en occupe qu'une des moitiés et refoule l'autre en la comprimant; quant à son siège, elle paraît s'observer avec une fréquence presque égale dans les différents étages de la moelle, aussi bien à la région dorsale qu'aux régions cervicale, lombaire ou sacrée. La tumeur, le plus souvent unique, rarement multiple (Koths)[5] ou divisée en deux masses distinctes (Eager)[6], varie du volume d'un petit pois à celui d'une noisette; sa forme est plus ou moins régulièrement arrondie, sa consistance tantôt ferme, tantôt friable; elle est bien limitée, quoique ne présentant pas toujours de membrane d'enveloppe distincte. Celle-ci, quand elle existe, est de couleur grisâtre, vaguement transparente, elle contient parfois de petites granulations tuberculeuses : la partie centrale offre une coloration blanc jaunâtre et un aspect caséeux.

La moelle est constamment altérée au voisinage de la lésion; quelquefois on la trouve ramollie sur une certaine étendue; quand elle est fortement comprimée, elle peut être réduite à un liséré gélatiniforme ou rougeâtre qui cercle la tumeur. Marfan a noté un foyer d'hématomyélie très nette dans la zone immédiatement sus-jacente à la lésion; la moelle n'était plus représentée à ce niveau que par une masse couleur abricot où on ne distinguait plus rien de la structure normale. Il existait en outre une phlébite intense et diffuse des veines de la pie-mère, dont le foyer principal correspondait au foyer hémorragique : Liouville[7] avait signalé déjà, chez un adulte, une distension anormale des canaux veineux qui présentaient des dimensions au moins quatre fois plus grandes qu'à l'état normal et formaient de gros troncs sinueux et tout à fait variqueux. Enfin, dans les cas où la

(1) *Handbuch der Kinderkrank. von Gerhardt's.* Tubingen, 1880.
(2) *Guy's hosp. reports*, 1858.
(3) *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, séance du 12 mars 1897.
(4) *Arch. de physiologie*, 1873.
(5) Kohts. *Loc. cit.*
(6) 58e Congrès des médecins allemands. *Berlin. klin. Woch.*, 1885, n° 43, p. 702.
(7) *Arch. gén. de méd.*, 1875.

vie se prolonge, il peut se produire des dégénérescences ascendantes et descendantes comme dans toutes les affections destructives de l'axe spinal.

La plupart des observations ne mentionnent pas de lésions méningées concomitantes, cependant les enveloppes de la moelle sont parfois intéressées. Dans le cas de Marfan, l'arachnoïde et la pie-mère étaient épaissies, vascularisées, semées d'ecchymoses; la dure-mère elle-même était violacée, ecchymotique, et présentait sur sa face interne de fines granulations tuberculeuses : ces lésions étaient sans doute terminales. Enfin, les racines nerveuses ont été trouvées parfois englobées dans un exsudat grisâtre et peu consistant; mais ces phénomènes paraissent être exceptionnels, et le plus souvent la lésion ne dépasse pas les limites de la moelle.

II. — SYPHILIS

Les lésions syphilitiques de la moelle et des méninges spinales chez les enfants paraissent relever exclusivement de la syphilis héréditaire : il s'agit dans la plupart des cas d'une méningo-myélite embryonnaire diffuse comparable à celle de la syphilis acquise : l'altération prédomine dans les vaisseaux, les méninges, l'espace sous-arachnoïdien; quant à la moelle, sa trame vasculo-conjonctive surtout est affectée, le tissu nerveux proprement dit ne semble pas présenter ordinairement de troubles bien caractérisés (Gasne)[1]. Plus rarement, à côté des lésions précédentes, on peut voir, dans certaines régions de la cavité rachidienne, les éléments embryonnaires se tasser en amas compacts et circonscrits, et constituer ainsi de véritables tumeurs gommeuses. Dans un fait rapporté par Jürgens[2], il existait, dans la région cervicale de la moelle, une petite gomme intéressant environ la moitié du territoire du cordon latéral droit et coïncidant avec une infiltration gommeuse des méninges, et des gommes dans le cerveau et dans d'autres organes. Ces gommes solitaires de la moelle sont extrêmement rares et c'est surtout dans les méninges qu'on observe des néoformations de ce genre; la moelle toutefois n'est pas épargnée : outre qu'elle peut être comprimée et plus ou moins désorganisée, elle présente une infiltration nucléaire diffuse par propagation des lésions méningées. Les lésions des méninges épargnent quelquefois la dure-mère et se localisent à l'arachnoïde et à la pie-mère; dans le cas de Siemerling[3], ces deux membranes étaient considérablement épaissies, adhérentes entre elles et à la moelle; l'arachnoïde, de couleur blanc grisâtre, présentait à sa face antérieure de petites tumeurs saillantes; la dure-mère était saine à l'œil nu et à l'examen microscopique.

D'autres fois, outre une infiltration considérable de l'arachnoïde et de la pie-mère, il existe un épaississement de la dure-mère, dont la *face interne* montre des fausses membranes épaisses et fibreuses et des adhérences nombreuses et serrées avec les autres méninges spinales (Jürgens).

(1) *Thèse de Paris*, 1897.
(2) *Charité Annalen*, Berlin, 1885, X, 719.
(3) *Arch. f. Psychiatrie*. Berlin, 1889. Voir Heubner : *Die Syphilis im Kindesalter*, in Gerhardt, 1896.

Enfin, la lésion peut être plus accentuée encore et s'étendre à la face externe de la dure-mère et à l'espace extra-dural : il en résulte des tumeurs volumineuses produisant des désordres considérables du côté de la moelle : Gasne en a relaté deux exemples remarquables qu'on peut prendre comme types d'une description des gommes méningées.

Ces tumeurs affectent souvent la forme d'un croissant; très épaisses en arrière et parfois plus volumineuses que la moelle elle-même, elles s'amincissent sur les côtés, sans dépasser les limites de la demi-circonférence postérieure de la moelle; dans quelques cas, cependant, elles enserrent celle-ci de toutes parts, à la façon d'une masse à injection qui remplirait le canal rachidien. Leur couleur et leur aspect rappellent le tissu nerveux, elles s'étendent du haut en bas de la moelle, soit d'une façon presque continue, soit en formant des masses plus ou moins bien circonscrites. La dure-mère, très épaisse, se confond avec le tissu extra-dural, qui, normalement formé de mailles conjonctives très lâches et déliées, est transformé en une masse fibreuse creusée de vaisseaux de nouvelle formation gorgés de sang. L'arachnoïde et la pie-mère, difficilement reconnaissables par places, sont augmentées de volume, l'espace sous-arachnoïdien a disparu, la pie-mère fait corps avec la moelle, ou en est séparée par un exsudat granuleux. Au microscope, la tumeur offre la structure habituelle des gommes syphilitiques, beaucoup de cellules dégénérées ne se laissent plus colorer par les réactifs, et de grands espaces ramollis et vides au centre indiquent la tendance de ces néoplasmes à la caséification (Gasne). A la périphérie, la lésion se continue insensiblement avec cette infiltration nucléaire des méninges et de la moelle qui caractérise la syphilis spinale; aussi peut-on considérer ces tumeurs comme une modalité particulière de la méningo-myélite syphilitique vulgaire. Les racines nerveuses englobées dans le processus restent rarement indemnes, elles sont généralement envahies soit par propagation de voisinage, soit par le développement de petits nodules gommeux formés aux dépens des parois vasculaires; les tubes nerveux peuvent être détruits en partie. Les ganglions spinaux montrent un épaississement considérable de leur trame conjonctive, mais les conducteurs nerveux et les éléments cellulaires ne présentent pas d'altérations notables. Par contre, la moelle est le siège de désordres importants : dans l'un des deux cas de Gasne, il existait, à la région dorso-lombaire, sur le bord droit de la moelle, une tumeur volumineuse accolée à la dure-mère, très épaisse, refoulant et comprimant la moelle avec laquelle elle était confondue. A ce niveau, la substance blanche, transformée en tissu gommeux au stade de régression, ne permettait plus de distinguer les conducteurs nerveux, et se continuait directement avec le tissu du néoplasme. Dans la seconde observation, les lésions étaient plus étendues encore : la moelle comprimée, et absolument méconnaissable à la région cervicale, reparaissait ensuite irrégulière, disjointe et déformée à la région dorsale, pour reprendre une forme à peu près normale à la région lombaire, mais disparaissait de nouveau au milieu du tissu morbide qui remplissait le canal vertébral à sa partie inférieure. A la région cervicale moyenne, l'axe nerveux n'était plus qu'un amas de

détritus informes où il était impossible de distinguer quoi que ce fût. Ce n'est qu'à la région lombaire que l'on pouvait retrouver la structure de l'axe spinal, encore la corne postérieure et le cordon latéral étaient-ils complètement dégénérés; plus bas, les éléments nerveux étaient de nouveau méconnaissables. Comme le fait remarquer Gasne, ces lésions spinales reconnaissent des causes complexes : tout d'abord la compression mécanique de l'axe nerveux par les méninges hypertrophiées, d'autre part, la nécrose des éléments nerveux, consécutive aux lésions des vaisseaux : ceux-ci, artères et veines, montrent, en effet, des altérations manifestes : leur lumière est rétrécie et défigurée, leurs tuniques sont infiltrées de cellules rondes ou épaissies par un développement de tissu fibreux.

III. — SARCOMES

Si l'on est d'accord avec nous, pour classer dans cette catégorie de tumeurs, à côté des cas décrits sous ce nom, les faits déjà anciens intitulés carcinomes, fongus, tumeurs fibro-plastiques, on pourra en conclure que le sarcome du rachis est relativement fréquent chez les enfants. Deux cas peuvent se présenter : ou bien le néoplasme se développe primitivement dans les méninges ou dans la moelle, ou bien il s'agit de tumeurs nées dans la colonne vertébrale et se bornant à comprimer les organes qui y sont contenus sans les intéresser directement, ainsi qu'il arrive au cours du mal de Pott et dans certains cas de paraplégie des cancéreux. Cette dernière éventualité semble se présenter rarement; Hawkins[1] en a relaté un bel exemple : il s'agit d'un enfant de 4 ans, qui fut opéré par Brodie pour une tumeur cancéreuse (?) des os du nez. Trois mois et demi après, il rentra à l'hôpital avec une paraplégie douloureuse des membres inférieurs et une incontinence des urines et des matières fécales et ne tarda pas à succomber. L'autopsie montra une infiltration néoplasique des os de la face et des noyaux secondaires dans les poumons, les plèvres et les os. Les vertèbres dorsales étaient profondément altérées, envahies par une substance molle, semblable à de la substance médullaire qui s'étendait au dehors sous forme de tumeurs volumineuses; la dure-mère était très épaissie, mais lisse à sa face interne; quant à la moelle, elle ne semblait pas altérée, sa déformation seule trahissait la compression irrégulière à laquelle elle avait été soumise.

Les sarcomes proprement dits des méninges et de la moelle ont été observés plus souvent; ils coïncident parfois avec des tumeurs semblables occupant la protubérance et le cervelet (Hirschberg, Ollivier)[2], quelquefois même ils ne sont autre chose que le prolongement dans la cavité rachidienne de sarcomes encéphaliques (Guersant)[3]. Quand ils naissent primitivement dans le rachis, ils se développent soit aux dépens de la moelle, soit aux dépens des méninges; la moelle est alors secondairement envahie, d'autres

(1) *Arch. de médecine*, 1842.
(2) Hirschberg. *Berlin. klin. Wochens.*, 1879, n° 47. Ollivier (d'Angers). *Traité des maladies de la moelle épinière*. Paris, 1837, t. II, p. 505.
(3) *Arch. gén. de méd.*, 1825.

fois elle demeure indemne ou elle est simplement comprimée; Kohts[1] a vu, dans un cas, la tumeur déterminer une myélite ascendante rapidement mortelle. Ces tumeurs siègent indifféremment dans toutes les régions du rachis; elles revêtent différentes formes, parmi lesquelles le sarcome encéphaloïde paraît notablement prédominer; les autres observations se rapporteraient au sarcome fasciculé surtout et au sarcome névroglique, autant qu'on peut en juger en l'absence de renseignements histologiques. Leurs dimensions n'ont pas toujours été notées exactement, elles sont parfois considérables : ainsi dans un fait d'Abercrombie la lésion s'étendait de la troisième dorsale jusqu'au coccyx; dans le cas d'Ollivier il existait sur toute la hauteur de la moelle, mais à la partie postérieure seulement, une couche de tissu de nouvelle formation, de consistance analogue à celle du cerveau et mesurant sur certains points une épaisseur de 2 millimètres 1/2.

Le sarcome encéphaloïde est remarquable par son évolution envahissante, il peut perforer les méninges, repousser et détruire les arcs vertébraux et arriver ainsi à faire saillie au dehors sous forme de tumeurs volumineuses. Lebert[2] cite le cas d'un enfant de 10 ans atteint de paraplégie chez lequel il se développa deux tumeurs près de la colonne vertébrale, l'une à la région dorsale, l'autre à la région lombaire; à l'autopsie, les apophyses épineuses de la 2e à la 8e vertèbre avaient complètement disparu et les apophyses transverses étaient cariées. Les méninges étaient détruites au niveau de la lésion, la moelle présentait aux points correspondants un léger ramollissement. Ces tumeurs peuvent même ulcérer la peau et devenir le siège d'hémorragies répétées : Abercrombie en a rapporté un exemple.

IV. — LIPOMES

Le lipome se rencontre surtout chez les jeunes enfants entre 2 et 5 ans en moyenne; A. Johnson[3] et Témoin[4] en ont observé chacun un exemple chez le nouveau-né. Cette tumeur prend naissance dans le tissu cellulaire péri-méningé, mais elle se développe aussi aux dépens de la pie-mère et de l'arachnoïde (Zavaleta et Masi[5], Bravbach[6]). Elle est généralement unique; cependant, dans le fait d'A. Johnson, il existait deux masses lipomateuses, situées l'une en dedans, l'autre en dehors de la dure-mère qui n'était pas perforée. Ses dimensions varient entre 2 et 12 centimètres de longueur; dans le cas de Bravbach, la lésion s'étendait de la pointe du calamus à l'émergence des 4e et 5e paires dorsales, mesurant 12 centimètres de long sur 5 centimètres d'avant en arrière et 2 centimètres transversalement.

Ordinairement, mais non toujours, entourée d'une capsule bien nette, elle n'est pas adhérente à la moelle et s'énuclée facilement. On a vu la moelle aplatie et ramollie, les racines nerveuses comprimées, les faisceaux

(1) *Berlin. klin. Woch.*, 1885.
(2) *Anat. path.*, t. II.
(3) *Brit. med.*, 1837.
(4) *Arch. prov. de chirurgie*, 1892, p. 179.
(5) Cités par Chipault. *Études de chirurgie médullaire*. Paris, 1893.
(6) *Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh.* Bd XV, H. 2, p. 489.

pyramidaux dégénérés, mais en général la moelle ne présente pas d'altérations considérables et l'intervention chirurgicale a été suivie plusieurs fois d'une guérison complète. Le lipome siège de préférence à la région sacro-lombaire, plus rarement à la région dorsale (Holmes[1]); on l'a observé aussi à la région cervicale; il a une tendance à faire saillie au dehors, à la face postérieure du rachis, en passant par les trous de conjugaison ou en détruisant peu à peu les arcs vertébraux. Il en résulte une tumeur de consistance molle à accroissement parfois rapide (Témoin) variant du volume d'une noisette à celui d'une tête de fœtus, indolore, irréductible, se déplaçant en masse dans les mouvements imprimés et se continuant par un pédicule plus ou moins mince jusqu'à son insertion intra-vertébrale.

V. — TUMEURS DIVERSES

Nous citerons pour mémoire un fait rapporté par Dubreuilh[2] d'abcès de la région cervicale de la moelle chez un enfant : la moelle, revêtue de ses enveloppes, était très épaissie du bulbe à la région dorsale; il existait du pus infiltré à la région postérieure entre les méninges et dans le canal épendymaire. Les kystes hydatiques du canal rachidien sont loin d'être exceptionnels, mais ils ont été observés presque toujours chez l'adulte. Cependant Souques[3] et Rosenthal[4] en ont vu chacun un cas chez des sujets de 15 ans; dans le second de ces faits, ainsi que le fait remarquer Kohts, l'étendue de la destruction des vertèbres permettait de présumer que l'affection existait depuis longtemps déjà.

Symptômes. — Durée. — Terminaison. — Les tumeurs de la moelle et de ses enveloppes peuvent demeurer absolument latentes et n'être reconnues qu'à l'autopsie, soit que par leur faible volume et la lenteur de leur développement elles fassent tolérer leur présence, soit que leurs symptômes propres soient masqués par les signes mieux caractérisés d'une affection cérébrale de même nature évoluant en même temps. Toutefois, dans la plupart des cas, ces lésions ne peuvent acquérir un volume notable sans déterminer, par irritation ou par compression des parties voisines, des phénomènes importants capables de déceler leur existence et leur situation dans telle ou telle région du rachis. Malheureusement ces troubles sont généralement indiqués dans les observations d'une façon trop sommaire pour qu'on puisse en faire l'objet d'une étude approfondie; il suffira pour la compléter de se reporter aux faits observés chez l'adulte, en tenant compte de la difficulté d'appréciation, chez les jeunes enfants, de certains symptômes, notamment des altérations de la sensibilité et des symptômes purement subjectifs. Les douleurs ouvrent ordinairement la scène, elles résultent de la compression des racines nerveuses et elles peuvent faire défaut quand celles-ci sont restées indemnes. Ces douleurs, très vives, et parfois comparées à une brûlure

(1) Discuss. à la New York Academie of medicine. *Med. News*, 1885, p. 17.
(2) *Bull. de la Soc. anat.*, 1884.
(3) *Bull. de la Soc. anat.*, 1895.
(4) *Traité clin. des mal. du système nerveux.*

intense, occupent la nuque et le dos, s'irradient dans la poitrine et dans les membres, le plus souvent des deux côtés, quelquefois d'un seul et s'exagèrent dans les mouvements, pendant la marche et quand on soulève l'enfant pour le prendre dans les bras. Dans certains cas, elles s'accompagnent d'anesthésie, de fourmillements dans les extrémités, de crampes et de secousses convulsives dans les muscles, de raideur de la nuque et de la colonne vertébrale, d'opisthotonos.

Au bout d'un temps variable, de quelques semaines à quelques mois, la paralysie apparaît; légère d'abord, puis graduellement progressive. Quelquefois, on l'a vue survenir soudainement sans aucun phénomène prémonitoire comme dans les faits d'Eisenchitz[1] et de Marfan. Cette paralysie occupe le plus souvent les membres inférieurs, elle s'accompagne fréquemment de paralysie des sphincters; elle prend le type hémiplégique quand la moitié seule de la moelle est intéressée (Eager, Kohts). Flasque au début, elle fait place, si la maladie se prolonge, à une contracture permanente, précédée pendant quelque temps d'une exagération des réflexes tendineux. Dans plusieurs observations, on trouve notées de l'amyotrophie, des escarres, une anesthésie plus ou moins complète au-dessous de la lésion, enfin, dans les cas où la moelle cervicale est intéressée, de la toux et de la dyspnée. A ces différents signes, on peut joindre dans certains sarcomes encéphaloïdes et dans les lipomes, l'existence d'une ou de plusieurs tumeurs parfois très volumineuses à la partie postérieure du rachis. Ces tumeurs se distinguent du spina-bifida principalement par leur consistance et leur irréductibilité; elles peuvent ulcérer la peau et devenir la source d'hémorragies répétées.

L'évolution de la maladie est en général progressive, sa durée dépend de la nature du néoplasme, de son volume, de son siège, de l'état général du sujet; elle peut varier de quelques semaines à plusieurs mois et à plusieurs années. La mort en est la terminaison habituelle, elle est rarement le fait de la compression de la moelle en elle-même, sauf dans les cas de lésions de la région cervicale; elle peut résulter de la septicémie consécutive aux escarres, de l'infection urinaire, d'une affection cérébrale concomitante de même nature, d'une maladie intercurrente, du progrès de l'affection générale (tuberculose, syphilis) dont la lésion spinale n'est qu'une des manifestations, d'une myélite aiguë ascendante de voisinage; quelquefois l'affection demeure indéfiniment stationnaire, la guérison a même été observée, et l'intervention chirurgicale a plus d'une fois réussi, dans des cas d'épaississement fibreux de la dure-mère (Mac-Ewen) et de tumeurs bénignes (Athol Johnson, Témoin), à faire cesser l'étranglement de la moelle et à restaurer la motilité dans les membres paralysés.

Diagnostic. — Comme on l'a vu, la compression de la moelle peut être méconnue quand il existe, en même temps, des lésions cérébrales qui attirent sur elles toute l'attention. En dehors de ces faits, son évolution et ses symptômes sont assez caractéristiques pour permettre de la reconnaître, d'autant plus que les affections qui présentent avec elle une analogie clinique

(1) *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, 1878.

plus ou moins grande, se distinguent de leur côté par des traits qui leur sont particuliers. Ainsi la paraplégie spasmodique de Little laisse intacts la sensibilité et les sphincters et ne s'accompagne d'aucun trouble trophique; l'hystérie se reconnaît à ses stigmates classiques, la myélite diffuse évolue plus rapidement sans phase douloureuse prémonitoire et donne lieu à des escarres et à de l'atrophie musculaire étendues et précoces.

Pour compléter le diagnostic, il est indispensable de rechercher quelle est la cause de la compression; ici le problème se complique. L'existence d'une déformation vertébrale, l'apparition d'une tumeur à la région dorso-lombaire, la présence de lésions tuberculeuses, syphilitiques ou sarcomateuses dans différents organes, les antécédents morbides du sujet, l'altération de l'état général, les tares héréditaires, la diffusion des symptômes, l'évolution plus ou moins rapide de la maladie, tels sont les différents facteurs qui peuvent être utilisés dans ce but et qui ont permis, assez rarement il est vrai, de reconnaître pendant la vie la nature de la lésion.

Quant au siège de la tumeur dans le rachis, on peut l'apprécier dans une certaine mesure d'après l'étendue de la paralysie, les troubles des sphincters, la distribution des douleurs et de l'anesthésie et déterminer ainsi à quelle *hauteur* la moelle se trouve comprimée. Il est certains cas où la lésion peut être localisée plus exactement encore : c'est quand la paralysie revêt la forme hémiplégique, elle est alors le signe d'une lésion occupant seulement une des parties latérales de la moelle (Kohts).

Traitement. — Dans les tumeurs syphilitiques de la moelle et des méninges, le traitement spécifique est rigoureusement indiqué; s'il s'agit de tubercules solitaires, on aura recours à la médication usitée dans les affections tuberculeuses en général, dans le but d'agir moins sur la lésion spinale elle-même que sur les localisations viscérales nées ou à naître qui précipiteraient la terminaison fatale. En dehors de ces deux cas, le traitement médical sera surtout symptomatique; on soutiendra l'état général, on s'efforcera de calmer la douleur, de diminuer la contracture et enfin on s'opposera par une antisepsie bien conduite aux accidents d'infection générale qui peuvent être consécutifs aux escarres et aux troubles vésicaux. Dans la pachyméningite tuberculeuse à l'état fibreux et dans certaines tumeurs bénignes, l'intervention chirurgicale a été, comme nous l'avons vu, tentée avec succès; elle n'est pas malheureusement sans danger et on a vu survenir à sa suite une méningo-myélite ascendante mortelle (Zavaleta et Masi).

[P. SIMON.]

XXX

MYÉLITE TRANSVERSE GÉNÉRALISÉE AIGUË

PAR O. SOLTMANN

Professeur de clinique pédiatrique à l'Université de Leipzig.

Parmi les affections médullaires auxquelles l'enfance est exposée, il en est deux qui se rencontrent avec une fréquence particulière : l'une d'elles est une affection *systématique*, elle n'atteint qu'un élément du segment médullaire correspondant dans toute l'étendue de la moelle à un cordon blanc de même fonction, c'est la *poliomyélite aiguë antérieure*; elle a son siège dans les cornes antérieures qui semblent être dans l'enfance un *locus minoris resistentiæ*. La seconde est un processus *non systématique* où l'on ne constate pas une localisation anatomique sur un élément déterminé du neurone; ici, un ou plusieurs segments de la moelle sont atteints dans leur substance grise comme dans leur substance blanche et cela sans ordre, d'une façon diffuse, parfois en îlots, en foyers multiples que l'on retrouve sur toute la coupe transversale de la moelle; c'est la *myélite diffuse transverse généralisée à foyers disséminés*. Elle peut intéresser la moelle sur une certaine hauteur (myélite envahissante).

C'est à Ollivier que revient l'honneur d'avoir le premier, en 1820, décrit d'une façon magistrale le tableau clinique de la myélite diffuse ; Cruveilhier et Dujardin lui ont donné une base anatomique et les recherches cliniques, anatomiques, expérimentales dont elle a été l'objet dans la suite ont si bien développé nos connaissances sur cette question que nous pouvons, malgré quelques obscurités qui ont persisté jusque dans ces derniers temps, nous faire à présent une idée de l'étiologie et de la pathogénie de cette affection.

Nous n'en finirions pas si nous voulions citer les noms de tous ceux qui ont contribué à élucider le tableau de cette maladie; nous rappellerons seulement ceux de Brown-Séquard, Charcot, Gale, Westphal, Leyden, qui resteront indissolublement liés à l'histoire de la myélite diffuse.

Au point de vue de l'évolution, on peut distinguer une myélite aiguë et une myélite chronique; nous nous occuperons exclusivement de la première forme. Kohts, en 1880, prétendait que celle-ci se présente rarement à l'état isolé chez les enfants, qu'elle est chez eux le plus souvent combinée à la méningite spinale et il ajoute que l'on n'a pas, jusqu'à l'heure actuelle, signalé de cas aigus de myélite rapidement mortelle chez des enfants ; la plupart des cas auraient une marche chronique.

Étiologie. — Il est impossible actuellement d'affirmer qu'il existe des prédispositions héréditaires ou familiales, physiologiques ou pathologiques favorisant le développement de la myélite chez les enfants ; on est pourtant tenté d'admettre qu'une telle prédisposition existe réellement si l'on rat-

tache à la myélite transverse toute une série d'observations anciennes à évolution aiguë et à issue favorable, que l'on rangeait autrefois précisément en raison de ces caractères dans le groupe des paralysies fonctionnelles, hématogènes ou relevant d'influences sympathiques réflexes ; *nous* avons autrefois, en 1880, consacré dans notre *Traité des maladies infantiles* (Gerhardt, T. V. 1) un long chapitre à ces affections (231-269).

En effet, si l'existence des paralysies fonctionnelles a été démontrée par les expériences physiologiques de Brown-Séquard, Lewisson, etc., en ce qui concerne les affections du second groupe : si, d'autre part, Stenson, Schiff, etc., ont établi leur existence en ce qui concerne celles du premier groupe, il n'en est pas moins vrai que dans l'état actuel de nos connaissances, nous sommes forcés de faire certaines restrictions : la plupart des paralysies consécutives à des irritations intestinales ou uro-génitales survenant *a frigore* ou sous l'influence d'actions traumatiques, ne peuvent pas être considérées comme des paralysies fonctionnelles d'origine sympathique ; de même les paralysies survenant au cours d'inflammations fébriles aiguës, au cours d'affections aiguës et contagieuses des muqueuses, au cours d'exanthèmes ou d'intoxications, toutes ces paralysies ne peuvent être rattachées au groupe des paralysies fonctionnelles hématogènes ; des autopsies pratiquées dans certains cas où l'affection avait eu un dénouement fatal ont montré qu'on doit considérer ces cas comme de *véritables myélites*. Ce disant nous venons d'effleurer la question de l'origine de la myélite transverse.

De tous temps on a attribué au traumatisme et au rhumatisme un rôle important dans l'étiologie de la myélite aiguë ; reste à savoir si cette interprétation était bien justifiée. Ce qui importe avant tout, c'est de savoir comment on définit la myélite aiguë. A notre avis, on ne peut donner ce nom qu'aux formes primaires aiguës inflammatoires et on doit laisser de côté les formes secondaires mécaniques provenant de l'extension d'un processus phlegmasique du voisinage.

Ainsi ce serait une myélite traumatique que Sachs a décrite chez une petite fille de 8 ans, myélite qui a déterminé la mort après une durée de 3 semaines. On peut admettre jusqu'à un certain point que le surmenage physique (lutte, natation, canotage, usage de la bicyclette, ascension de montagnes, gymnastique), tous les sports pratiqués avec excès peuvent être le point de départ de l'affection. Il est probable que dans ces conditions les influences rhumatismales, vaso-motrices ou thermiques (infectieuses) peuvent servir de cause occasionnelle telles que par exemple un échauffement considérable du corps, la température extérieure étant très élevée ; le refroidissement du dos, du siège, des pieds ; il semble que les cas relevés par Frerichs, Förster, Schütz, soient à rapporter à l'une ou à l'autre de ces causes. Nous avons pu observer le cas d'un jeune écolier de 12 ans qui, pendant une excursion pédestre, avait été surpris par la pluie après avoir transpiré abondamment. Le lendemain survint une paralysie incomplète, bilatérale et symétrique des deux jambes, accompagnée de symptômes fébriles, de vomissements, de dysurie et de douleurs en ceinture ; il existait en outre de l'incontinence d'urine qui disparut au bout de 8 jours.

En tous cas, il est à remarquer que Hochhaus (1897, *Congrès de pathologie interne*) est parvenu à déterminer expérimentalement une myélite chez des animaux en leur refroidissant la région dorsale pendant une durée d'une demi-heure. (La réfrigération étant obtenue au moyen d'appareils en cuivre refroidis par l'éther et l'acide carbonique.) Les animaux en expérience présentaient d'abord quelques contractions dans les muscles des lombes et des cuisses ; puis, apparaissait de la paralysie des jambes, de la vessie et du rectum et l'examen anatomique révélait une inflammation générale, de la tuméfaction et du ramollissement de la moelle, des hémorragies, des foyers de nécrose circonscrite avec symptômes de réaction dans les parties périphériques, de la désagrégation des cellules nerveuses, de la prolifération des éléments névrogliques ainsi que des noyaux des parois vasculaires.

Le plus souvent, la myélite aiguë survient chez les enfants à la suite d'une maladie infectieuse aiguë, ou bien dépend directement d'une infection.

Quant à la question d'un agent infectieux spécifique, il convient de faire ici plus de réserves encore que pour la poliomyélite, qui est considérée, elle, comme une maladie infectieuse aiguë. Il faut remarquer, toutefois, que l'on est parvenu à déterminer la myélite en infectant des animaux et en leur injectant des cultures de pyocyaneus, de bacilles de Loeffler, de bacilles typhiques, de streptocoques, de microbes de l'érysipèle (Roger, Bourges, Vincent, Ritter). En opérant de la sorte, on provoque expérimentalement la production, dans la moelle, d'embolies septiques formées aux dépens des microbes qui circulent dans le sang et ces embolies deviennent l'origine des foyers de myélite (Hoche, Marinesco). Ceux-ci persistent encore après que les microbes, cause première de leur formation, ont disparu (Homén-Hoche).

Les maladies infectieuses infantiles qui sont le plus souvent suivies de myélites, sont : la rougeole (Elliot), la scarlatine (Ritter), la variole (Damaschino; enfant de 2 ans 1/2. *Gazette hebdomadaire*, 1871, 505. Cas suivi de mort, autopsie), la coqueluche, la diphtérie (Oertel, Déjerine, Wyss, Kenschen, etc.), l'angine (Ehrenhaus), l'érysipèle, la dysentérie, le typhus, la varicelle, la vaccination (Oppenheim), la syphilis (Peters, Ritter, Dixon-Mann), la tuberculose (Westphal, Simon). Enfin, la myélite a été observée comme maladie infectieuse primaire (Guinon). Dans la majorité des cas, il s'agit d'une intoxication d'origine très variable; les substances toxiques ne sont pas, nécessairement, de provenance microbienne; dans certains cas, on serait plutôt tenté d'admettre qu'il s'agit d'une auto-intoxication par des produits intermédiaires de désassimilation. Nous n'avons pu trouver de cas de myélite chez des enfants intoxiqués par l'ergotine, la strychnine et l'oxyde de carbone.

Anatomie pathologique. — Lorsqu'à l'autopsie, on palpe la moelle, on constate que sa consistance est plus molle que d'habitude; elle est même diffluente lorsqu'elle est sectionnée transversalement. Sa coloration est plus rouge que d'ordinaire; la distinction en champs séparés, les limites des deux substances (grise et blanche) sont effacées; quand on fait des préparations par dissociation, on est frappé par l'extrême abondance des cellules

granuleuses. Les pièces bien durcies à l'acide chromique montrent de grandes différences de coloration dans leurs différentes parties : les éléments fibrillaires dont les gaines sont intactes ont une teinte foncée vert-olive qui contraste avec la couleur jaune pâle des parties où ces gaines ont été détruites. Lorsqu'on fait durcir les coupes dans le carmin ammoniacal ou le carmin aluné, on constate que certains éléments font saillie sur la surface de section; ce sont des régions riches en éléments névrogliques et parsemées de granulations graisseuses où le tissu nerveux a complètement disparu et qui se distinguent ainsi très nettement d'avec le tissu sain dont la coloration est, en outre, plus claire. Dans les points où subsistent encore quelques restes de tissu nerveux, les fibres (sur les coupes bien colorées par la méthode de Weigert-Pal) ont perdu, pour la plupart, leur gaine; elles sont très minces, atrophiées; les cylindre-axes se désagrègent et deviennent fusiformes, les cellules ganglionnaires sont modifiées dans leur forme; elles sont globuleuses, diminuées de volume; leurs prolongements ont disparu. Dans le tissu de névroglie hypertrophiée siègent une foule de corpuscules granulo-graisseux et des cellules araignées. Les vaisseaux sont dilatés, gorgés de sang, leur paroi est épaissie, comme ponctuée de cellules granuleuses; sur toute leur périphérie on observe une forte infiltration par des cellules rondes. Dans la majorité des cas, les lésions ont leur maximum d'intensité au niveau de la moelle dorsale; dans la myélite disséminée, elles sont réparties sur toute sa longueur, mais, dans un segment déterminé de l'axe nerveux, elles intéressent particulièrement les colonnes antérieures, ainsi que les cordons postérieurs et latéraux; il s'agit donc d'une véritable affection parenchymateuse. Schmaus ne considère comme étant véritablement de nature inflammatoire (myélites) que les cas où les altérations vasculaires se manifestent d'une façon bien nette par de l'hyperémie, des extravasations sanguines, par la diapédèse des leucocytes et par la transsudation de la lymphe; il ne range pas dans cette catégorie les cas où les lésions sont purement parenchymateuses.

Strümpell est d'avis que les altérations vasculaires constituent une réaction des tissus contre l'agent toxique; c'est une lutte, un processus de défense de l'organisme; la dégénérescence, elle, ne serait, par contre, qu'une destruction mécanique; ce serait, comme il le dit fort bien, une « défaite sans combat ». Il n'y a inflammation que là où le tissu réagit activement contre les éléments irritants qui l'ont envahi; c'est donc là seulement qu'il peut être question de myélite aiguë.

Symptomatologie. — Les lésions se développant d'une façon tout à fait irrégulière, sans affecter spécialement une partie déterminée de la moelle et sans se cantonner à un système de fibres de fonction identique, il s'ensuit que les manifestations de la maladie devront être très complexes; on observera un ensemble de troubles fonctionnels reflétant à la fois les lésions des cordons antérieurs, latéraux et postérieurs, les lésions de la substance grise et celles de la substance blanche; les troubles fonctionnels varieront aussi suivant l'intensité des lésions, suivant leur extension dans un segment déterminé de la moelle et suivant leur localisation à telle ou

telle région : lombaire, dorsale ou cervicale. Tantôt ce sont les troubles moteurs qui prédominent, tantôt ce sont les troubles sensitifs ou trophiques; tantôt ce sont les parties supérieures du corps (bras), tantôt ce sont les régions inférieures qui sont atteintes.

Le plus souvent la maladie éclate brusquement sous l'influence d'une des causes citées plus haut; elle est accompagnée de fièvre, de frisson, de troubles sensitifs ou moteurs (fourmillements, démangeaisons, sensations de faiblesse, tremblement). Chez les enfants on observe parfois du priapisme et une dysurie intense fort pénibles pour le malade; après un ou deux jours apparaît le symptôme essentiel, *la paralysie qui domine désormais toute la situation*. La forme la plus fréquente de la paralysie spinale, c'est la forme *symétrique bilatérale*, la paraplégie avec *interruption totale* de la conduction centripète et centrifuge. Incomplète au début, elle atteint son apogée en 8, 10 jours dans toutes les formes de myélite diffuse, quel que soit l'endroit de la moelle auquel se localise la lésion. Les bras restent évidemment indemnes lorsque la portion lombaire ou la portion dorsale de la moelle sont seules intéressées. Cependant, on observe parfois quelques divergences, c'est ainsi que la paralysie peut être incomplète; elle peut être plus accentuée d'un côté que de l'autre ou accompagnée de vives douleurs et de phénomènes d'excitation motrice (spasmes-contractures). Sachs base précisément, sur les contractions spasmodiques involontaires, le diagnostic différentiel des paralysies spinales d'avec les paralysies fonctionnelles. Il ajoute que souvent le moindre mouvement d'un orteil, par exemple, suffit pour déterminer aussitôt une contraction de la jambe entière. Les réflexes cutanés et tendineux sont conservés ou exaltés (myélite cervico-dorsale) ou bien abolis (myélite lombaire). Les réflexes dans le premier cas sont conservés parce que la lésion siège au-dessus de l'axe réflexe ou bien exaltés par suite de la suppression de l'inhibition cérébrale, ils sont abolis dans le 2e cas par suite de l'interruption de l'arc réflexe qui, en ce qui concerne le réflexe patellaire, siège entre la 2e et la 4e vertèbres lombaires.

Les troubles de la sensibilité, beaucoup moins marqués que les troubles moteurs, restent à l'arrière-plan. On n'observe presque jamais de douleur violente. C'est tout au plus si le patient ressent quelques douleurs névralgiques peu accentuées, des fourmillements « Taubheit », une sensation de fatigue douloureuse, des douleurs en anesthésie, plus tard de l'anesthésie cantonnée à la hauteur de la lésion; la dysurie et l'ischurie disparaissent le plus souvent très vite. A mesure que la paralysie progresse et que les lésions envahissent les cordons postérieurs, on voit survenir des troubles du côté de la vessie et du rectum, troubles qui consistent en incontinence d'urine et de matières fécales et qui peuvent aboutir par suite de mauvaises conditions hygiéniques (malpropreté, humidité des linges, couche défectueuse) à la cystite et au décubitus. La cystite est toujours une complication sérieuse; l'urine stagne dans la vessie, s'y décompose sous l'influence d'agents infectieux lorsque le processus traîne en longueur et il se produit alors, en amont, des lésions de pyélite qui conduisent rapidement à la mort. Le décubitus qui affecte principalement les parties déclives et qui résulte de

l'action combinée de la compression et de l'infection de la peau, constitue également un danger sérieux. Il se produit, au niveau du sacrum, des trochanters, des chevilles, une infiltration de la peau, qui se soulève en phlyctènes qui, se desséchant, amènent la formation d'une escarre gris noirâtre; celle-ci se détache par la suite et laisse après elle des ulcérations irrégulières qui mettent l'os à nu et déterminent la mort avec des phénomènes septiques.

D'habitude les progrès rapides de la myélite emportent le malade avant que ces lésions aient le temps de se produire; en effet, après une durée de 2, 3 semaines au maximum, les centres vitaux sont atteints et le patient succombe par épuisement. Ou bien, si l'issue doit être favorable, il survient une accalmie, les symptômes rétrocèdent (phase de régénération), la fièvre disparaît, l'état général s'améliore, l'appétit revient, la nutrition redevient normale, la paralysie diminue progressivement et la guérison est finalement complète. Dans d'autres cas moins favorables, l'affection aboutit à un processus chronique intermittent qui peut durer plusieurs années.

Quand il s'agit d'une myélite disséminée, les symptômes sont loin d'être aussi caractéristiques; on a plutôt le tableau d'une affection des *cordons* systématiques que celui d'une myélite transverse. L'ataxie aiguë rarement accompagnée de paralysie du sphincter vésical, la conservation ou même l'exagération des réflexes tendineux, la parole scandée, le tremblement intentionnel, la paralysie spastique font penser à une sclérose multiple. La contractilité électrique reste normale pendant toute la durée de la myélite dorsale à moins que n'interviennent des influences trophiques. Quant aux diverses alternatives qui peuvent se présenter (paralysie purement flasque ou paralysie spastique, atrophie dégénérative avec modification de l'excitabilité électrique vis à vis du courant faradique et du courant galvanique, variations dans la réaction de dégénérescence), tout cela dépend exclusivement du siège des lésions et de leur extension suivant les divers diamètres de la moelle. On peut résumer les symptômes dans le tableau comparatif suivant :

MYÉLITE DORSALE	MYÉLITE LOMBAIRE	MYÉLITE CERVICALE
Paraplégie spastique.	Paraplégie flasque.	Paraplégie spastique.
Pas de paralysie brachiale.	Pas de paralysie brachiale.	Paralysie flasque ou spastique des bras.
Atrophie purement dégénérative.	Atrophie dégénérative.	Pas d'atrophie dégénérative (bras?)
Excitabilité électrique normale.	Diminution de l'excitabilité électrique. Réaction de dégénérescence.	Excitabilité électrique normale.
Exagération des réflexes.	Abolition des réflexes tendineux.	Abolition des réflexes tendineux.
Anesthésie-sensation de ceinture.	Anesthésie (aine-tronc-jambe).	Anesthésie (bras-tronc-jambe), douleurs dans la nuque.
Dysurie-priapisme.	Dysurie (priapisme).	Dysurie (priapisme).
Paralysie de la vessie et du rectum.	Paralysie de la vessie et du rectum.	Paralysie de la vessie et du rectum.
Œdèmes-sueurs profuses.	(Œdème sensation de froid).	(Œdème-myosis) (Klumpke).
Mouvements du diaphragme libres.	Mouv. du diaphragme libres.	Parésie du diaphragme (paralysie bulbaire).
Décubitus.	Décubitus.	Décubitus.

[O. SOLTMANN.]

Diagnostic différentiel. — Il peut être le plus souvent posé sans difficulté pour autant qu'on ait affaire à une myélite primaire aiguë et diffuse et il découle alors des divers symptômes décrits ci-dessus. Dans ces cas la confusion est impossible avec des affections systématiques de la moelle, mais elle est par contre presque inévitable quand il s'agit de la forme disséminée.

L'apparition foudroyante, apoplectiforme d'une paralysie typique parle contre l'hypothèse d'une myélite et plaide plutôt en faveur d'une hémorragie (hématomyélie). Lorsque les phénomènes d'excitation sensible ont une grande violence, notamment lorsque le malade ressent de fortes douleurs excentriques, lors des mouvements passifs, douleurs qui sont combinées avec la rigidité de la nuque et accompagnent d'une façon précoce la paralysie motrice, il faudra songer à une myélite spinale. On pensera à une névrite si la vessie et le rectum continuent à fonctionner normalement et s'il ne survient pas de décubitus; dans ce cas il y aura, outre les phénomènes d'excitation sensitive, des douleurs violentes à la pression dans certains territoires nerveux et une paralysie flasque précoce; on observera également la disparition des réflexes tendineux, une atrophie dégénérative, des modifications qualitatives et quantitatives de l'excitabilité électrique. Enfin les troubles sensitifs, la paralysie des sphincters, le caractère progressif de la paralysie permettent de fixer le diagnostic différentiel d'avec la poliomyélite aiguë antérieure.

Pronostic. — Il est toujours sérieux, *quoad vitam*, mais semble toutefois être moins défavorable chez les enfants que chez l'adulte. La gravité du pronostic est en raison directe de l'intensité des manifestations initiales, de l'extension de la paralysie et de la situation plus ou moins élevée des lésions dans l'axe nerveux. On a relevé des cas de guérison assez nombreux chez les enfants, mais il faut faire quelques réserves, car dans certains de ces cas le diagnostic n'offre pas absolument toutes les garanties voulues. Il est établi néanmoins qu'à la suite de certaines maladies infectieuses aiguës on voit survenir de ces myélites dont l'évolution est bénigne; les formes d'origine syphilitique notamment ont souvent une issue favorable. C'est ce que signalent les publications récentes de Ritter (2 guérisons) et de Peters (8 guérisons sur 10 cas). Citons ici quelques observations :

1. Förster (*Jahrbuch f. Kinderheilkunde* XV, 1880, 290).

a). Garçon de 1 an 1/2; présente subitement à la suite d'un *ulcère de la tête*, de l'inertie de la tête, de la paralysie des jambes et des bras; pas de troubles sphinctériens; tremblement intentionnel, anesthésie, abolition du réflexe patellaire, pas d'atrophie, guérison au bout de 2 mois.

b). Garçon de 6 ans. Jusque-là bien portant; comme il se promenait sur la glace d'un étang, celle-ci s'étant rompue, l'enfant tombe à l'eau; douleurs, tuméfaction du cou; paralysie des deux bras; douleurs dans la nuque et la colonne vertébrale; parésie des muscles de la déglutition du côté gauche; réflexes normaux, sensibilité très exagérée.

2. Schütz (*Prager med. Wochenschrift*, 1887-51). Un garçon de 15 ans, bien portant jusque-là, est pris, à la suite d'une excursion pédestre très fatigante, de dysurie, de douleurs dans les jambes; paralysie du bras droit et de la jambe du même côté; réflexe patellaire diminué à droite, exagéré à gauche; le réflexe crémastérien et le clonus du pied font défaut; 3 jours plus tard, paraplégie des deux jambes. Douleurs

dans les vertèbres cervicales. Amélioration le 7e jour; en ce moment survient de l'anesthésie des parties paralysées. Sensation de froid, amaigrissement, décubitus, incontinence d'urine, cystite. Puis, amélioration progressive, guérison au bout de 3 mois sous l'influence de bains tièdes, du massage et du courant galvanique (myélite aiguë à foyers disséminés).

3. Henschen (*Fortschritte der Med.* 15/VI 1896). Une jeune fille de 14 ans est prise, au 5e jour d'une diphtérie, de fourmillements, de douleurs, de paraparésie; rétention d'urine; paraplégie, anesthésie, parésie des bras, ptosis, myosis; disparition du sens musculaire, atrophie. Ces différents troubles s'améliorent, mais en même temps, il apparaît du décubitus. Pneumonie. Mort après 3 mois. A l'autopsie, on trouve des foyers récents de sclérose, disséminés dans toute l'étendue de la moelle. Dégénérescence des cordons de Goll.

4. Wyss (*Cong. für. innere Med.*, 1898-399). Une jeune fille de 12 ans 1/2, sans antécédents morbides, fait une diphtérie. Pendant la convalescence, la démarche devient soudain chancelante; la malade pousse des cris, elle ne peut plus se tenir debout; paraplégie, paralysie des sphincters; plus tard la patiente n'est plus capable de rester assise; les bras et les jambes n'ont plus aucune force. La peau est livide, les vaisseaux sont dilatés; œdème; les mouvements des bras et des jambes sont très limités; les réflexes sont abolis; la malade ressent des douleurs dans la nuque et la tête; paralysie du diaphragme; râles trachéaux. Mort. L'examen anatomique donne les résultats suivants : myélite hémorragique (gliome de 8cm de long dans la moelle dorsale). Deux thrombus intra-veineux limitent la tumeur dans ses parties supérieure et inférieure; la tumeur elle-même occupe plus de la moitié de la coupe transversale de la moelle. Dans ce cas, ce sont donc les thromboses qui ont été la cause directe de la maladie, fait qui avait déjà été admis par Bastian et Ziegler.

5. Elliot (*The Lancet*, 24/II 1900). Une jeune fille de 13 ans guérit d'une rougeole; subitement surviennent des crises épileptiformes, de la rigidité de la nuque, de la rigidité pupillaire, de la paralysie des bras et des jambes. Les réflexes patellaires sont abolis; paralysie de la vessie et du rectum; 14 jours après, l'état de la malade est devenu plus mauvais encore et paraît tout à fait désespéré; le pouls est à peine perceptible. Puis soudain une accalmie se manifeste; amélioration progressive; guérison au bout de 3 mois. Il s'agissait sans doute d'une myélite combinée à une méningite spinale.

6. Dixon-Mann (*The Lancet* XXV, p. 1021). Jeune garçon de 15 ans. Syphilis héréditaire démontrée. Sensation de faiblesse dans les jambes; énurésis; douleurs dans les lombes, particulièrement quand on comprime la région; paraplégie; paralysie du sphincter vésical; rigidité musculaire; exagération des réflexes, décubitus. Température normale. Traitement : onctions mercurielles. Amélioration. Guérison au bout de 3 mois. Le point de départ de l'affection semble avoir résidé dans une altération des parois vasculaires, probablement d'origine syphilitique. Ces lésions auraient eu pour conséquences le rétrécissement de la lumière des vaisseaux, un apport insuffisant de sang dans certains territoires de la moelle et la production de thromboses syphilitiques.

7. Peters (*Jahrbuch f. Kinderkeilkunde*, p. 367, 1901). Affections de la moelle chez des enfants nouveau-nés atteints de syphilis : 11 observations.

On a noté les symptômes suivants : cerveau absolument intact; paralysies flasques; disparition des réflexes tendineux; modification quantitative et qualitative de l'excitabilité électrique. Marche caractéristique des phénomènes paralytiques. Extension de la paralysie à la ceinture et à l'épaule, la main restant absolument libre, ou inversement. Ces divers symptômes qui révèlent le caractère « radiculaire » de l'affection ont conduit l'auteur à admettre l'existence de foyers inflammatoires multiples et disséminés résultant selon toute vraisemblance de lésions artérielles de nature syphilitique. Sur 10 cas observés, 8 se sont terminés par la guérison. La syphilis avait été démontrée et toute autre cause étiologique pouvait être écartée. L'auteur prétend reconnaître la nature syphilitique de l'affection, même en l'absence de manifestations syphilitiques en se basant sur les caractères suivants :

[O. SOLTMANN.]

position des mains qui sont fléchies et ballantes; paralysie isolée des muscles de la ceinture et de l'épaule; stigmates classiques des paralysies du plexus décrits par Erb et Klumpke. Cette forme de paralysie peut guérir quand elle est diagnostiquée et traitée à temps.

Traitement. — Il convient d'attacher une grande importance aux mesures hygiéniques et diététiques dès l'apparition des premiers symptômes. On ordonnera le repos absolu au lit sur des coussins remplis d'air ou bien d'eau que l'on recouvrira, en outre, d'une couverture en peau de bête, afin de protéger autant que possible la surface cutanée. On lavera avec précaution le dos et le siège en se servant d'eau-de-vie camphrée, d'une solution diluée d'acétate d'alumine ou bien encore d'une solution d'acétate de plomb : on évitera la cystite et le décubitus en recueillant l'urine dans un urinal. Il faut être prudent en ce qui concerne le sondage chez les jeunes enfants dans le cas de rétention d'urine. On doit essayer, auparavant, de vider la vessie en la comprimant, ou de provoquer la miction par suggestion en passant, légèrement, la main sur la face interne des cuisses ou sur le bas-ventre. S'il apparaît des symptômes de cystite, on prescrit de l'eau de Wildungen, de Fachingen, de l'urotropine (à doses de 0,01gr-0,05gr, 2 ou 3 fois par jour suivant l'âge de l'enfant).

Si le besoin s'en fait sentir, on fera le lavage de la vessie avec une solution d'acide borique à 3 pour 100 ou une solution à 2 pour 100 de biborate de soude et de salicylate de soude àà. En cas de décubitus, on enduira la peau d'un corps gras, on fera un pansement au vin camphré additionné de myrrhe; on touchera les parties malades avec une solution de nitrate d'argent; il faut éviter, dans la mesure du possible, de traiter par les emplâtres. Pour exciter la diurèse et la diaphorèse, on donne à boire, 3 ou 4 fois par jour, du lait chaud; en même temps on favorise les sécrétions intestinales par l'administration de 1 ou 2 gobelets de petit-lait; celui-ci est préparé en ajoutant à 1 4 de litre de lait 0,05gr d'acide tartrique ou des trochisques.

Pendant les 8 premiers jours l'alimentation consistera exclusivement en lait bouilli; on pourra le saler ou l'aromatiser avec un peu de rhum ou de cognac : 1 ou 2 litres de lait, par jour, suffiront pour soutenir les forces du malade et c'est à la fois le moyen le plus simple et le plus commode de remédier aux pertes résultant du fonctionnement de l'organisme. L'alimentation doit être abondante, car l'expérience a démontré que l'inanition, c'est-à-dire un apport insuffisant de matériaux nutritifs, favorise la production de phénomènes dégénératifs dans les éléments médullaires. C'est pourquoi, chez les enfants plus âgés, il faudra donner, outre le lait, une alimentation mixte et riche en albuminoïdes; toutefois, il serait dangereux de schématiser et de s'en tenir à un régime déterminé : cette méthode échoue d'ailleurs le plus souvent à cause de l'esprit capricieux des petits malades. On recommandera de préférence les viandes blanches (poulet, pigeon, veau), finement divisées, qui seront données à midi avec quelques légumes facilement digestibles (épinards, carottes, choux-fleurs) ou de la purée de pommes de terre; on permettra également le gibier, le

filet de bœuf, les gelées. Comme boisson, on conseillera le vin de Bordeaux léger et les bières de Pilsen ou de Munich.

On doit être très prudent en ce qui concerne les *bains*, à cause déjà de l'agitation qu'ils provoquent et des manipulations qu'ils nécessitent. Il suffit en général de changer la position du malade dans son lit et de le laver fréquemment. Quand on peut administrer facilement des bains à domicile, sans trop déranger le patient, on emploiera des bains tièdes (30°) et des douches en pluie fine, tièdes également ; ce traitement a une action calmante et rafraîchissante en même temps. Les eaux minérales, les eaux renfermant de l'acide carbonique, les eaux chlorurées sodiques, les bains de boue et les bains thermaux, ne conviennent pas pour les myélites *aiguës*. Le massage et la gymnastique ne sont indiqués que pendant la convalescence. En général, la médication interne a eu peu de résultat : l'iode, l'arsenic, le nitrate d'argent, le fer et la quinine ont été employés souvent mais sans grand succès. La strychnine ne nous paraît guère indiquée, tandis que nous attachons, au contraire, une grande importance à l'emploi de l'*ergotine*, particulièrement dans les cas récents, et cela en raison de son action vasoconstrictive ; nous recommandons surtout l'*extrait fluide* (*Extractum secale corn. fluidum*, 3 gouttes 3 fois par jour). De tous les moyens thérapeutiques employés jusqu'à présent, c'est l'usage du mercure qui, sans contredit, a donné les meilleurs résultats. Dans tous les cas, aussi bien dans ceux dont l'origine syphilitique est démontrée que dans ceux où le mode d'infection reste obscur, on conseille actuellement d'entreprendre le plus tôt possible des frictions mercurielles (0,3^{gr}-0,5^{gr}-1,5^{gr} par jour).

Nous nous rallions entièrement à cette manière de voir, en raison des résultats favorables que ce traitement nous a donnés dans toutes les maladies infectieuses de l'axe cérébro-spinal. Par contre, nous mettons en garde contre l'emploi simultané de l'iodure de potassium administré par voie interne : nous avons constamment observé que l'état du malade devenait plus mauvais lorsque, pendant une cure de repos, on lui donnait de l'iodure de potassium. Il faut, autant que possible, faire usage du *courant électrique* à une période précoce de l'affection, non pas que l'on obtienne, par là, la guérison des lésions anatomiques, mais bien parce qu'il est démontré que le courant électrique possède une action à la fois excitante et tonifiante qui vient en aide au processus naturel de guérison. En traversant les éléments de l'organisme, il exerce sur eux une action régénératrice ; il éveille, en outre, une excitation sensible, capable, sans doute, d'influencer par voie réflexe les centres moteurs (cellules ganglionnaires des cornes antérieures) et constitue certainement même chez les enfants un excellent agent de « traitement moral » (*Leyden-Goldscheider*).

[O. SOLTMANN.]

XXXI

MALADIE DE LANDRY

Paralysie ascendante aiguë. — Paralysie spinale progressive aiguë.

PAR O. SOLTMANN
Professeur de clinique pédiatrique à l'Université de Leipzig.

C'est en 1859 que Landry a décrit pour la première fois, dans la *Gazette hebdomadaire*, une espèce morbide distincte qui se présente avec les caractères suivants : un individu est pris de fièvre, de douleurs lombaires et de céphalalgie ; en même temps apparaît une paralysie flasque des membres inférieurs ; cette paralysie, qui s'est établie d'une façon brusque, apoplectiforme, suit une marche progressive et s'étend aux différents muscles du corps ; plus tard apparaissent des symptômes indiquant la participation des centres vitaux de la moelle allongée et, après 8 ou 10 jours, la mort survient par syncope ou par asphyxie. L'examen anatomique ne révèle aucune lésion nerveuse.

Dans d'autres cas, très rares il est vrai, la marche est différente : on voit alors les symptômes rétrocéder aussi vite qu'ils étaient apparus et la maladie se termine par une guérison complète. Au point de vue historique il est intéressant de rappeler que l'illustre naturaliste Cuvier a succombé à cette affection en 1851.

Des cas analogues ont été décrits par Kussmaul, Vulpian, Ranvier, Bernhardt, Hayem et d'autres, mais ce n'est qu'après 1870 que les symptômes de cette affection ont été soumis à une étude approfondie par Gombault, Petitfils, Eisenlohr, Westphal, Strümpell, Kahler et Leyden. Malgré toutes ces recherches, aujourd'hui encore, on est loin d'être d'accord sur la nature de la maladie et sur la place qui lui revient dans la pathologie nerveuse. Il paraît actuellement probable qu'il s'agit d'une affection qui, pas plus au point de vue étiologique qu'au point de vue anatomique, ou au point de vue clinique, ne peut être considérée comme une entité morbide bien définie.

A côté de la forme primitivement décrite par Landry, on a signalé un certain nombre de cas qui en diffèrent quelque peu par leur début et leur évolution. C'est pourquoi il nous paraît nécessaire de donner un court aperçu des symptômes, d'autant plus qu'il s'est élevé des doutes sur le point de savoir si les formes atypiques pourraient être rattachées à la maladie de Landry proprement dite.

Symptômes. — On croyait autrefois que la maladie n'atteignait que des personnes adultes, jusque-là parfaitement bien portantes, et que les enfants en étaient presque constamment indemnes. Cette donnée ne répond pas à la réalité des faits, comme le prouve le cas bien connu de Liégard (2 ans et

demi) qui s'est terminé par la guérison du patient : nous avons eu nous-même l'occasion d'observer deux cas non douteux de l'affection chez des enfants et nous avons pu relever, dans la littérature, 12 autres cas du même genre, tout aussi incontestables. La maladie débute d'habitude d'une façon brusque, par une fièvre élevée (40°), de la céphalalgie et des douleurs dans la région lombaire et les membres inférieurs. Par contre, Seeligmüller considère comme typique la forme dont le début et l'évolution restent absolument apyrétiques. La paralysie des jambes s'établit d'une façon presque subite et aboutit dans l'espace de 1 à 3 jours à une paraplégie complète comme dans la poliomyélite (paralysis in the morning). Mais ici, la paralysie ne rétrocède pas, elle suit au contraire une marche progressive et ascendante et gagne rapidement presque tous les muscles, ceux du thorax, des bras, du dos, de la nuque, etc. Le sensorium reste libre, la sensibilité reste intacte ; la vessie et le rectum fonctionnent normalement. Cette évolution rapide et ces symptômes graves s'accompagnent de manifestations bulbaires et le malade est emporté après quelques jours (3-14) par paralysie du cœur et de la respiration.

Dans la forme subaiguë, la marche progressive de la paralysie est un peu moins accélérée ; la tuméfaction de la rate est plus accentuée ; il se produit de l'albuminurie ; on voit apparaître des troubles vaso-moteurs et trophiques, notamment de l'érythème diffus, des exanthèmes localisés au tronc et aux extrémités et affectant le caractère maculo-papuleux, parfois même vésiculeux ou bulleux, des sueurs profuses particulièrement accusées au visage, à la paume des mains et à la plante des pieds, des œdèmes limités d'habitude aux bras et aux jambes, œdèmes dont l'intensité et l'étendue sont très variables, et qui sont fort pénibles pour le patient. On a noté également la participation de certains nerfs crâniens au processus morbide, participation qui se traduit par de la paralysie de l'accommodation, du strabisme, de la parésie faciale. On observe parfois des troubles du langage (parole scandée) analogues à ceux de la sclérose multiple. Enfin, Oppenheim a constaté la paralysie du récurrent.

Le début et l'extension de la paralysie peuvent présenter également quelques divergences. En général, elle se présente sous forme d'une paralysie flasque, débutant par les régions inférieures du corps et s'étendant de là vers les parties supérieures ; toutefois, on a observé parfois une marche inverse et Krewer prétend même que, ce qui est caractéristique dans le tableau de la maladie de Landry, ce n'est pas la marche ascendante de la paralysie mais bien son évolution progressive. D'autre part, nous avons vu que la maladie peut rétrocéder à n'importe quel stade, même après l'apparition des symptômes bulbaires ; Landry lui-même a signalé une forme de paralysie à évolution intermittente. Remarquons toutefois que la paralysie a constamment les caractères d'une paralysie flasque, de sorte qu'on peut considérer comme n'ayant pas à faire avec la maladie de Landry toute affection où se manifestent des phénomènes spastiques. La paralysie n'est jamais accompagnée d'une atrophie dégénérative des muscles ; les réflexes cutanés et tendineux ne sont pas normaux comme l'ont avancé certains observateurs, mais sont

au contraire toujours notablement diminués, et parfois même abolis : cet abaissement du pouvoir réflexe rappelle ce que nous avons observé dans un cas de diphtérie, *avant le début* d'une paralysie. L'examen électrique donne dans ces conditions des résultats tout à fait inattendus ; l'excitabilité électrique est, en effet, absolument normale, et c'est seulement à une période très avancée de la maladie que l'on constate un abaissement de l'excitabilité électrique au courant faradique et au courant constant. La réaction du muscle, lors de l'application du courant faradique, peut alors disparaître totalement dans tous les territoires nerveux et on observe une réaction de dégénérescence partielle, vermiforme. En tous cas, lorsque le processus n'aboutit pas à la mort, la guérison n'est obtenue qu'au bout de plusieurs mois, soit que l'affection reste longtemps stationnaire, soit qu'elle rétrocède avec lenteur, soit enfin qu'elle présente de temps à autre de nouvelles exacerbations.

Ces divers caractères relativement constants forment un tableau clinique assez bien défini, mais on a parfois l'occasion de voir des cas qui se présentent sous un tout autre aspect sans que l'on soit autorisé cependant à refuser à ces formes anormales le nom de maladie de Landry. Au point de vue du diagnostic, Seeligmüller a parfaitement raison quand il admet que celui-ci ne peut être posé que dans les cas qui coïncident strictement avec sa conception de la maladie ; il ne considère comme maladie de Landry que les formes caractérisées pendant toute leur évolution par le syndrome suivant :

1. Excitabilité électrique normale ; atrophie musculaire et abolition des réflexes tendineux.

2. Absence de troubles du côté de la vessie et du rectum.

3. Absence de douleurs cutanées ; hyperesthésie musculaire.

Les symptômes cités en premier lieu empêchent la confusion avec la poliomyélite ; l'absence de troubles du côté de la vessie et du rectum suffit pour écarter l'hypothèse d'une myélite ; enfin les symptômes cités en troisième lieu permettent de poser le diagnostic différentiel d'avec une névrite.

Cette façon de concevoir la maladie de Landry diffère en certains points de la nôtre et il sera facile de s'en rendre compte en comparant les données qui précèdent avec l'exposé ci-dessous.

Étiologie. Pathogénie. Anatomie. — Dans les premiers travaux publiés sur cette question, Landry et Hayem se basant sur l'analogie avec les grandes « pyrexies » attribuaient le syndrome de l'affection à une intoxication. L'évolution de la maladie, son début brusque marqué par de la fièvre, de la tuméfaction de la rate, de l'albuminurie, l'apparition simultanée de cas nombreux (Chantemesse) offrant le même tableau morbide, avaient fait penser à une infection ou à une intoxication. Westphal a insisté tout particulièrement sur l'élément infectieux et s'est trouvé par là en contradiction très nette avec les auteurs cités plus haut. Ceux-ci, s'appuyant sur des résultats isolés d'autopsie où l'on avait trouvé des altérations des cellules multipolaires des cornes antérieures, rangeaient la maladie de Landry dans le groupe des paralysies spinales infantiles de Heine (poliomyélite antérieure aiguë) ou bien même parmi les atrophies musculaires progressives. A ce point de vue, les

travaux de Leyden sur les névrites ont contribué à élucider et à élargir la question. Il démontra en effet, en établissant sa théorie des névrites multiples, que des paralysies flasques et atrophiques peuvent se présenter alors que la moelle est absolument intacte, et que les lésions dégénératives dans ce cas sont localisées aux nerfs périphériques ; il releva en outre le rôle étiologique de l'infection dans la pathogénie de ces névrites paralytiques. Pour ce qui concerne la maladie de Landry, cette manière de concevoir les faits fut bientôt confirmée par une série d'observations (Muller, Vierordt, Baumgarten, Leyden, Curschmann, Rosenheim et d'autres) qui révélèrent la présence dans la moelle des germes spécifiques de maladies infectieuses aiguës ; dès lors la présence dans l'organisme d'éléments microbiens, de leurs produits de désassimilation, et l'élaboration de substances toxiques résultant des échanges nutritifs, permettaient d'expliquer les symptômes de la paralysie de Landry. Cette théorie a d'ailleurs été reprise dernièrement par Hertog qui attribue la paralysie à une intoxication endogène résultant de la résorption, par voie intestinale, de ces produits toxiques. Les grandes analogies de la maladie de Landry avec le « Beriberi-Kake » qui règne d'une façon endémique dans l'Inde et le Japon et que Scheube, Bälz et d'autres expliquent tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique par une névrite dégénérative d'origine infectieuse, ces analogies ont conduit à considérer la maladie de Landry comme une polynévrite toxique infectieuse et à la désigner comme une forme sporadique du Beriberi. Bien que dans ces derniers temps Hoffmann et Immermann aient affirmé l'identité de la maladie de Landry et de la poliomyélite, cette façon de voir ne nous paraît cependant point en contradiction avec nos connaissances actuelles sur la nature des polynévrites ; nous savons, en effet, que le processus de névrite peut très bien s'étendre à la moelle et que la dégénérescence rétrograde de la portion centrale du neurone à la suite d'une névrite périphérique a été démontrée par la clinique et par les recherches expérimentales. La cellule nerveuse et la fibre constituent, d'après la théorie du neurone, une entité anatomique et physiologique et l'on peut considérer la polynévrite comme une affection du neurone dans laquelle les parties périphériques et centrales sont atteintes simultanément.

La toxine, dont l'origine peut être très variable, agira sur tel ou tel élément suivant sa nature, son intensité, sa virulence et surtout suivant son pouvoir électif ou son affinité pour un segment déterminé du neurone ; elle agira soit sur les éléments périphériques soit sur les éléments centraux, sur des cellules ou des fibres motrices, trophiques ou sensibles et ainsi chaque cas particulier se présentera avec un tableau clinique bien spécial. Alors que Strümpell considère dans la plupart des cas la maladie de Landry comme la forme la plus aiguë de la névrite multiple, Krewer, de son côté, lui refuse toute autonomie ; elle ne constitue pour lui que la dernière étape d'une polynévrite chronique se modifiant par l'intervention subite d'une cause infectieuse. Le début soudain ne serait donc à proprement parler qu'une illusion, c'est-à-dire que les symptômes peu marqués de la polynévrite passeraient inaperçus jusqu'au moment où une infection aiguë (myélite) provoque la déchéance foudroyante du système nerveux.

[O. SOLTMANN.]

Oppenheim attache une importance spéciale aux lésions de myélite. Les résultats de l'autopsie sont souvent nuls ; parfois cependant on trouve, dans le bulbe et dans la moelle, des foyers inflammatoires disséminés ; on observe la liquéfaction des cylindre-axes dans les cordons antéro-latéraux, la dégénérescence des racines antérieures, des altérations vasculaires, des extravasations sanguines, des thrombus, du ramollissement de la moelle. Jolly fait une distinction entre les cas qui se rattachent à la polynévrite, ceux qui donnent le tableau d'une véritable myélite et ceux enfin qui évoluent sans donner lieu à aucune lésion constatable à l'autopsie. A notre avis, ce ne sont là que des variations de degré d'un même processus morbide qui évolue en trois étapes et dont l'origine est variable ; l'affection peut se terminer par la guérison ou par une mort rapide à chacune de ces périodes. Plus l'affection est grave, plus son apparition est foudroyante chez un individu jusque-là en bonne santé, et plus minimes seront les lésions anatomiques qu'elle détermine : le patient succombe en effet avant que ces dernières aient le temps de se produire. Quand l'affection a le caractère subaigu, on voit apparaître des lésions de névrite ; enfin, dans les cas qui traînent en longueur, la moelle, au niveau des colonnes grises antérieures, des cellules ganglionnaires multipolaires, parfois aussi la moelle allongée et les faisceaux latéraux deviennent le siège des lésions dégénératives décrites plus haut et qui s'y développent avec des caractères variant suivant l'étendue verticale de la région médullaire entreprise. Ces circonstances expliquent la variabilité des phénomènes cliniques. Dans les cas foudroyants où l'examen anatomique ne révèle aucune lésion, on constate la disparition précoce des réflexes tendineux sans atrophie, tandis que l'excitabilité électrique reste normale ; par contre, dans les cas subaigus et chroniques, on observe l'abolition des réflexes tendineux, une dégénérescence progressive et une amyotrophie avec modification qualitative et quantitative de l'excitabilité électrique aboutissant à la disparition totale de cette dernière (réaction de dégénérescence partielle ou complète).

Si l'on tient absolument à conserver le nom de paralysie de Landry pour désigner exclusivement les cas aigus, il faut néanmoins se rappeler que les cas chroniques se rattachent quant à leur évolution aux cas aigus, et il faut réunir les trois formes (aiguë, subaiguë et chronique), sous le nom de « paralysie spinale progressive aiguë », comme Leyden lui-même l'a proposé jadis.

Jusqu'à présent, on a remarqué la maladie chez les enfants à la suite de troubles rhumatismaux, vaso-moteurs ou thermiques, ou bien encore à la suite de surmenage (Soltmann, Sésice) ; comme conséquence de la rougeole (Landouzy, Bergeron, Ellison), à la suite d'une pneumonie, d'une coqueluche (Mœbius), ou d'une phtisie (Burghardt). Nous rapportons ici quelques cas observés pendant ces dix dernières années.

Formes spontanées constituant une maladie infantile à caractères bien tranchés (Soltmann).

1. Soltmann-Hermann (1892. *Rapport de l'hôpital, Wilhelm August, Breslau*). Martha W. 5 ans 1/2 (fille). Bien portante jusqu'au 27 X, tombe malade dans la cam-

pagne à la suite d'une fatigue excessive; on doit la transporter à son domicile. Entre à l'hôpital le 1/XI. La marche est impossible; paralysie flasque des deux jambes. Pouls 110. Température normale. Rien du côté des viscères. Les bras ne sont pas atteints par la paralysie. Réflexes tendineux abolis, de même que le clonus du pied. Sensibilité normale. Excitabilité électrique un peu réduite (?)

3/XI. Parésie dans les bras et le dos. La malade ne peut plus se tenir debout, retombe en arrière, la tête est inerte, troubles de la déglutition.

4/XI. La parole devient indistincte, la déglutition est impossible. On alimente la malade au moyen de la sonde.

5/XI. Paralysie flasque généralisée et complète. T. 40. Pneumonie alimentaire (lob. dext. inf.). La mort survient le 8/XI. L'autopsie n'a révélé aucune lésion de la moelle. Infiltration récente du lobe inférieur du poumon droit.

2. Robson (1896. *The British med. Journ.*, p. 969). Jeune fille de 14 ans, atteinte de tuberculose. Subitement, à la suite d'un refroidissement, survient une paraplégie à marche ascendante et très rapide. Sensibilité intacte; la vessie et le rectum fonctionnent normalement. Pas de trouble du côté du sensorium et des nerfs crâniens; troubles de la déglutition; dyspnée. Mort après 6 jours.

3. Ellison (1896. *The Lancet*, 17/X). Un garçon de 14 ans est pris subitement, 4 jours après la défervescence d'une rougeole, de douleurs dans les jambes, l'abdomen et le dos. Rétention d'urine. Le jour suivant, paraplégie et anesthésie; les mouvements du thorax sont inégaux. Réflexes cutanés diminués; réflexes tendineux abolis; parésie des bras. La pression des mains est sans force; insuffisance respiratoire. Mort le 6e jour (Temp. post. m. 43°).

4. Burghardt (1897. *Charité Annalen XXII*, p. 129-142). Jeune fille de 15 ans, phtisique. Paralysie ascendante, qui rétrocède dans la suite. La mort survient par suite de la tuberculose des poumons, Burghardt pense que la moelle était absolument indemne de tuberculose et que la paralysie était due à l'action de la toxine tuberculeuse.

5. Moebius (1897. *Centralblatt für Nervenheilkunde*). Garçon de 6 ans, arrivé à la 6e semaine d'une coqueluche, est pris de défaillance; la marche devient impossible; paralysie flasque, pas d'atrophie; excitabilité électrique normale; réflexe patellaire aboli; sensibilité intacte; pas de troubles du côté de la vessie et du rectum. Amélioration suivie d'une nouvelle exacerbation; paralysie des muscles du cou, des bras, du diaphragme; voix faible. Troubles de la déglutition. Cyanose. Dyspnée. État stationnaire. Amélioration, guérison après 3 mois.

6. Sesice (1898. *Glascow Journ. med.* Déc.). Garçon de 14 ans. Jusque-là absolument bien portant, est pris, après un refroidissement, d'une faiblesse dans les membres inférieurs; pas de fièvre; réflexes tendineux abolis, exanthème bulleux dans la région lombaire; constipation; la vessie et le rectum fonctionnent normalement; paralysie ascendante (motr. et sens.), remontant jusqu'à la 6e côte le 12e jour et intéressant les bras et les jambes, strabisme, céphalalgie, insomnie. La guérison est obtenue par l'usage du courant galvanique, du massage, et par l'administration d'ergotine, d'iode et d'antipyrine. Sesice pense qu'il s'agit d'une névrite toxique.

7. Soltmann (1900. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, tome 51, p. 67, et *Congrès des naturalistes allemands à Munich*). Jeune fille de 14 ans. Est atteinte subitement et d'une façon toute spontanée, de fièvre, de faiblesse générale, de vertige, de douleurs lancinantes dans la région lombaire, les jambes et la plante des pieds : en peu de jours survient de la paraplégie qui gagne progressivement le tronc, le dos, les épaules, les bras; en 3 semaines, la paralysie est devenue totale. Les mouvements sont impossibles, la tête est inerte; puis au bout de quelques jours survient de l'oppression, de la dyspnée, de la bronchite. La sensibilité est intacte; les réflexes tendineux sont abolis. La salive s'écoule sans cesse; la malade ne peut ni siffler, ni avancer les lèvres en pointe; la parole est scandée; l'œil et le sensorium sont libres d'altération. Sueurs profuses des bras, des jambes; la plante des pieds et la paume des mains sont continuellement humectées de grosses gouttes de sueur; érythème diffus passager et œdème au niveau de la face et des extrémités; urine normale;

I. — Amyotrophie du type Charcot-Marie

Les premiers faits de ce genre furent observés par Eulenburg (1856) sur deux frères, par Friedreich (1873), par Eichhorst (1873), par Hammond (1881), puis par Ormerod (1884) et par Schultze (1884), qui font connaître plusieurs cas étudiés chez des enfants d'une même famille.

En 1886, paraissent les travaux importants de Charcot et Marie et de Footh : c'est Charcot et Marie qui firent la première description méthodique et détaillée de cette affection et qui isolèrent nettement des myopathies ce type, auquel ils donnèrent le nom de *forme particulière d'atrophie musculaire, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains* ; Footh à la même époque l'appelait *type péronier de l'atrophie musculaire progressive* ; puis viennent les mémoires ou les thèses de Brossard (1886), de Herringham, de Hoffmann (1889), qui désigne la maladie sous le nom d'*atrophie musculaire progressive neurotique*, de Vizioli (1889), de Sachs (1890), de Dubreuilh (1890), de Bernhardt (1893), de Roth (1895), de Dejerine (1896), etc.

Symptômes. — L'*atrophie musculaire* envahit d'abord les pieds et les jambes ; ce n'est qu'au bout de quelques années qu'elle atteint les membres supérieurs, les mains d'abord, les avant-bras ensuite ; d'après plusieurs exemples rapportés par Hoffmann, il est prouvé cependant que la maladie peut commencer par les mains.

Les muscles des jambes sont souvent frappés dans leur ensemble : la jambe prend alors une forme cylindrique ; quelquefois les péroniers seuls sont atrophiés aux membres inférieurs. Les pieds sont tombants, peu ou pas déviés quand ils ne reposent pas sur le sol ; dans la station debout, ils se placent en varus ou en valgus. Certains muscles de la cuisse, en particulier le vaste interne, peuvent à un moment donné participer à l'atrophie ; cette atrophie du vaste interne, combinée à l'atrophie de la jambe, détermine au-dessus et au-dessous du condyle interne du fémur des creux qui ont été l'origine du nom d'*atrophie en jarretière*.

L'atrophie des éminences thénar, hypothénar et des interosseux amène la déformation caractéristique de la *main en griffe*.

Les muscles du tronc, des épaules, de la face, demeurent intacts ; l'intégrité complète ou partielle des muscles de la racine des membres contraste avec l'atrophie de leurs extrémités.

On observe au plus haut degré la démarche spéciale en rapport avec la paralysie des extenseurs du pied, connue sous le nom de *steppage*. Dans la station debout les malades ne peuvent demeurer immobiles ; aussi, pour se tenir en équilibre, sont-ils obligés de constamment piétiner sur place.

Les muscles en voie d'atrophie, surtout les muscles des éminences thénar et hypothénar, sont le siège de *contractions fibrillaires* d'ailleurs peu intenses. Les *réflexes tendineux* diminuent, puis disparaissent au fur [illegible] les muscles s'atrophient.

[illegible] paraissent, surtout dans les muscles des cuisses, des

crampes musculaires, réveillées par les mouvements volontaires énergiques.

Dans les muscles les plus légèrement atteints, la *contractilité électrique* est diminuée ; l'excitabilité galvanique et faradique est abolie dans ceux où l'atrophie est très prononcée ; dans les muscles où l'atrophie n'a pas encore atteint un degré très prononcé, on peut constater les signes de la réaction de dégénérescence.

Les parties affectées sont d'ordinaire le siège de troubles vaso-moteurs intenses : les pieds et les jambes présentent une coloration bleuâtre avec marbrures étendues ; on peut observer quelquefois, au niveau du membre atrophié, de l'adipose locale ou un abaissement prononcé de la température.

Les *troubles de la sensibilité* ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de la maladie ; ils manquent souvent, mais ils peuvent dans certains cas exister à un degré plus ou moins prononcé ; dans des observations de Charcot, de Marie, d'Eichhorst, de Footh, de Hänel, etc., il existait des douleurs rappelant celles de l'ataxie locomotrice ; quelquefois on a constaté dans les membres atteints de l'anesthésie à la douleur et à la température.

L'affection est lentement progressive ; une fois installée, elle ne paraît pas avoir de tendance à rétrocéder ; elle peut persister de longues années, depuis l'enfance jusqu'à l'âge mûr, sans que la santé cesse d'être parfaite ; cependant les malades arrivent rarement à un âge avancé ; la mort est due, non pas à un envahissement progressif de la maladie, mais généralement à une complication pulmonaire.

Étiologie. — La maladie débute ordinairement dans l'enfance, vers l'âge de 4 ans, plus rarement dans l'adolescence, plus rarement encore à l'âge adulte ; elle existe souvent chez plusieurs frères et sœurs, quelquefois chez les ascendants ; la mère et les 14 frères et sœurs du malade observé par Dubreuilh étaient atrophiques ; la mère, l'oncle, la grand'mère maternelle et le bisaïeul d'un atrophique du type Charcot-Marie, observé par Déjerine, avaient été atteints de la même affection : dans une observation de Hänel, la maladie avait existé dans 4 générations successives, et comprenait 25 cas.

Anatomie pathologique. — Il n'existe guère jusqu'ici qu'un très petit nombre d'autopsies dans des cas d'amyotrophie de la forme Charcot-Marie (Virchow, Friedreich, Dubreuilh, Marie et Marinesco). Les lésions les plus constantes sont celles des nerfs périphériques et des cordons postérieurs.

Les lésions des cordons postérieurs affectent la même topographie et présentent le même aspect que dans le tabes. Dans le cas étudié anatomiquement par Marinesco, l'altération s'étendait depuis la partie inférieure de la moelle jusqu'aux noyaux des cordons de Goll et de Burdach : il existait comme dans le tabes une dégénération des zones de Lissauer, une atrophie des fibres des cornes postérieures et du réseau fibrillaire des colonnes de Clarke avec intégrité des cellules de ces colonnes ; le faisceau fondamental du cordon postérieur était indemne ; les altérations des racines postérieures étaient proportionnelles à celles du cordon postérieur. Dans le cas de Dubreuilh les lésions spinales limitées au cordon de Goll étaient minimes. Dans le cas de Marinesco les cornes antérieures présentaient des altérations très nettes de leurs cellules ; Hoffmann prétend que les préparations du cas

de Friedreich, examinées ultérieurement, ont montré également des lésions de la substance grise antérieure : aussi Marinesco se demande-t-il si ces lésions de la corne antérieure ne jouent pas un rôle prépondérant dans la pathogénie de l'amyotrophie.

Les *lésions des nerfs périphériques* vont en diminuant des ramifications périphériques vers la moelle ; très accentuées, elles déterminent souvent une disparition presque complète des fibres nerveuses ; elles sont caractérisées par une prolifération très marquée du tissu interstitiel et de la gaine lamelleuse du nerf ; l'intégrité des racines antérieures a été plusieurs fois notée ; aussi Marinesco tend-il à admettre que les lésions constatées dans la corne antérieure sont primitives et ne dépendent pas d'une névrite ascendante. Pour le même auteur, l'amyotrophie du type Charcot-Marie ressortirait à une affection des neurones moteurs et des neurones sensitifs directs : la cause pathogène agirait sur l'origine des neurones, cellules nerveuses, et sur leurs prolongements ; les nerfs périphériques seraient lésés d'une façon primitive par l'action de cette cause pathogène et, d'une façon secondaire, consécutivement aux altérations des neurones. Les cas incontestables où les troubles de la sensibilité font complètement défaut permettraient de supposer que l'affection débute par les neurones moteurs ; les lésions du corps du neurone expliqueraient aussi l'incurabilité de la maladie ; on sait combien est grande l'aptitude à la régénération des nerfs périphériques, à la condition que les centres trophiques soient intacts. D'ailleurs, au point de vue de la pathologie générale, la transmission héréditaire et la nature familiale de cette maladie s'accorderaient mal, d'après Marinesco, avec une affection primitive des nerfs périphériques, sans lésions de leurs centres trophiques.

Diagnostic. — Dans les cas types, lorsque la maladie, après avoir débuté dans l'enfance avec son caractère familial et héréditaire, présente l'appareil symptomatique habituel, prédominance marquée de l'atrophie aux extrémités, tremblements fibrillaires, réaction de dégénérescence, le diagnostic est facile. Lorsque le caractère familial ou héréditaire est absent, lorsque le début de la maladie est tardif, le diagnostic devient quelquefois très difficile, sinon impossible ; certaines polynévrites à marche progressive et lente, débutant par les extrémités des membres inférieurs ou supérieurs, peuvent réaliser quelquefois presque complètement le syndrome de l'amyotrophie Charcot-Marie. Il semble même que la myopathie primitive puisse dans certains cas simuler l'amyotrophie névritique progressive : Oppenheim et Cassirer (*Berlin. Gesellsch. für Psych. und Nerven.*, 15 juillet 1896) virent se développer chez un homme de 42 ans une paralysie atrophique, chronique, progressive, qui se traduisit cliniquement par le tableau de la forme dite névritique de l'atrophie musculaire progressive : l'autopsie démontra l'intégrité du système nerveux central et périphérique.

Certaines atrophies familiales et héréditaires des extrémités se rapprochent de l'amyotrophie Charcot-Marie sans paraître se confondre avec elle : tels ces cas décrits par Bose (*Presse médicale*, 1896, p. 497), où, chez 5 personnes d'une même famille, se développa, dans la première enfance, une

atrophie symétrique, atteignant à la fois les extrémités supérieures et inférieures; cette atrophie rétrocéda aux membres inférieurs et s'accentua progressivement aux membres supérieurs; elle existait sans trouble de la sensibilité, sans perte des réflexes, sans réaction de dégénérescence : il n'est pas possible de dire actuellement si ces cas doivent être attribués aux amyotrophies d'origine neurotique ou d'origine myopathique.

II. — Amyotrophie névritique du type Dejerine-Sottas

Dejerine et Sottas (*Mém. de la Société de biologie*, 1893, p. 63) décrivirent pour la première fois une affection de l'enfant, suivant eux non encore classée, et à laquelle en raison des lésions constatées par eux ils donnèrent le nom de *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*; à cette affection ils rattachèrent une observation publiée antérieurement par Gombault et Mallet (*Arch. de méd. exp.*, 1889, p. 385) sous le titre de : *Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance*. Plus récemment Dejerine a fait connaître un cas nouveau de ce genre (*Rev. de méd.*, 1896, p. 881).

Symptomatologie. — Dans les rares cas connus, dont 2 concernent le frère et la sœur, les premiers symptômes de la maladie se sont montrés à 4, 7, 8 et 14 ans.

L'*atrophie musculaire*, à marche lente, progressive, symétrique, commence par les muscles des extrémités inférieures et atteint plus tard les extrémités supérieures; elle diminue de la périphérie du membre au centre; aux membres supérieurs elle peut réaliser le type Aran-Duchenne parfait avec la main simienne, ou la griffe cubitale. Au pied, l'équinisme est très marqué, le creux plantaire exagéré, les premières phalanges des orteils se placent en flexion dorsale; le facial inférieur peut être intéressé. Dans les muscles des membres et de la face existent des *contractions fibrillaires* très prononcées; les *réflexes tendineux* et cutanés sont abolis. La *contractilité galvanique* et *faradique* dans les muscles atrophiés est diminuée quantitativement. Aux membres supérieurs et aux membres inférieurs, il existe de l'*ataxie* des mouvements, qui rappelle absolument ce que l'on observe dans le tabes vulgaire : le malade, qui steppe par le fait de l'équinisme, lance aussi les jambes comme un ataxique; dans l'obscurité, la marche devient impossible. Comme dans le tabes on constate le signe de Romberg.

Il existe des *troubles très marqués de la sensibilité* cutanée avec retard dans la transmission, diminuant de la périphérie au centre; les douleurs fulgurantes sont très prononcées. Les *phénomènes oculo-papillaires*, caractérisés par du myosis, le signe d'Argyll-Robertson, du nystagmus dynamique, sont constants. Dans tous ces cas on a constaté de la *cypho-scoliose*. Les sphincters sont intacts.

Tous les nerfs accessibles à la palpation étaient augmentés de volume, durs, donnant au doigt une sensation analogue à celle que l'on éprouve en palpant les artères injectées à la cire sur le cadavre : ces altérations nerveuses étaient symétriques.

En résumé, les symptômes de cette forme d'atrophie sont ceux de

l'amyotrophie progressive des extrémités associés aux symptômes du tabes vulgaire, à de la cypho-scoliose et à une hypertrophie des troncs nerveux accessibles au palper.

L'évolution de la maladie est progressive : un des malades mourut à 58 ans, un autre à 44 ans; dans un cas de Dejerine, le malade âgé de 20 ans présentait au complet les signes de la maladie.

Anatomie pathologique. — Elle repose sur deux autopsies, celle de MM. Gombault et Mallet et celle de Dejerine. Dans les deux cas, les lésions macroscopiques constatées furent identiques : hypertrophie très accusée des troncs nerveux des 4 membres, diminuant légèrement de la périphérie au centre ; hypertrophie considérable des racines antérieures et postérieures de la moelle, diminuant de bas en haut.

L'examen histologique révéla les altérations suivantes : atrophie simple des faisceaux musculaires primitifs; névrite interstitielle, hypertrophique, des gros troncs nerveux diminuant progressivement de bas en haut. Dans les troncs nerveux des extrémités, les tubes nerveux ont disparu; le tissu conjonctif péri, circum et intra-fasciculaire est très hyperplasié, les gaines lamelleuses sont très épaissies; ces nerfs ont un diamètre double de l'état normal. La lésion est la même dans les nerfs cutanés et dans les nerfs intramusculaires des extrémités. Dans les racines antérieures et postérieures, chaque tube nerveux est entouré par une gaine de tissu conjonctif jeune, riche en cellules fusiformes; les tubes présentent toutes les phases d'altération par lesquelles ils passent avant de disparaître : ils disparaissent peu à peu, étouffés par la prolifération conjonctive.

Dans la moelle, les altérations qui occupaient les régions postérieures étaient constituées par de la sclérose des cordons de Burdach diminuant de bas en haut, par de la sclérose des cordons de Goll partant de la région lombaire et remontant jusqu'à la région cervicale supérieure, où elle se limitait à la moitié postérieure de ces cordons ; les cellules de Clarke et les cellules des cornes antérieures étaient indemnes dans le cas de Déjerine; dans le cas de Gombault et Mallet les cellules des cornes antérieures étaient altérées.

Les lésions, sauf l'hypertrophie des nerfs et des racines, sont les mêmes que dans l'amyotrophie progressive névritique précédemment décrite : aussi Bernhardt et Marinesco, se fondant sur les symptômes cliniques et les lésions observées, tendent-ils à admettre que la névrite hypertrophique et progressive de l'enfance rentre dans le cadre de l'atrophie familiale névritique. Pour Marinesco l'hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires serait une conséquence de l'évolution de l'affection et serait d'autant plus accusée que la maladie est de date plus ancienne : cette assertion est, d'après Dejerine, en opposition avec les données de l'anatomie pathologique générale, qui n'a jamais montré la sclérose atrophique devenant hypertrophique, et avec les données de l'observation clinique; dans des cas très anciens d'amyotrophie familiale névritique, l'hypertrophie des nerfs et des racines n'est pas notée, tandis qu'elle existait dans le cas de Dejerine récemment publié, où l'affection remont[illegible] douzaine d'années.

A [illegible] e interstitielle hypertrophique de l'enfance

possède bien une place à part. La nature des lésions des nerfs périphériques, d'autant moins avancées qu'on se rapproche davantage de la moelle, la sclérose intense dans les nerfs, l'état presque embryonnaire des altérations dans les racines, la disposition de ces altérations, font supposer à Dejerine qu'il s'agit dans la névrite hypertrophique de l'enfance d'une *névrite interstitielle monotubulaire ascendante*, avec lésions médullaires consécutives : elle rentrerait dans le groupe des maladies dites d'évolution et relèverait d'une anomalie de développement du système nerveux périphérique.

Diagnostic. — Si la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfant diffère anatomiquement par certains points de l'amyotrophie progressive familiale des extrémités dite névritique, elle s'en distingue également au point de vue clinique par des signes particuliers : elle possède des symptômes qui dans l'amyotrophie névritique n'ont jamais été signalés, tels le signe d'Argyll-Robertson, le nystagmus dynamique, la cypho-scoliose, l'ataxie; les douleurs fulgurantes, très accentuées dans la névrite interstitielle hypertrophique, existent d'une façon inconstante dans l'atrophie Charcot-Marie.

La névrite interstitielle hypertrophique possède quelques traits communs avec l'ataxie héréditaire, tels l'incoordination, le nystagmus, la cypho-scoliose, la déformation des pieds, l'abolition des réflexes, l'intégrité des sphincters, au point que deux cas, reconnus comme appartenant à la névrite hypertrophique, avaient été précédemment communiqués sous le terme de maladie de Friedreich (*Soc. de biologie*, 7 juin 1890). Elle est séparée de la maladie de Friedreich par l'intensité et la précocité de l'amyotrophie progressive, par l'existence de troubles marqués de la sensibilité, par l'hypertrophie des troncs nerveux : quant aux lésions médullaires, la maladie de Friedreich se distingue par plusieurs points, en particulier par l'absence de lésions du système nerveux périphérique et par les altérations des cellules de la colonne de Clarke, qui manquent dans la névrite interstitielle hypertrophique Dejerine-Sottas.

En réalité, la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfant mérite une place spéciale dans le domaine des affections nerveuses infantiles et familiales du système nerveux, à côté de l'*amyotrophie névritique progressive* (*forme Charcot-Marie*, *péronière de Footh*, *neurale de Hoffmann*).

Il existe d'ailleurs des points de contact cliniques et anatomiques incontestables dans les maladies familiales du système nerveux, surtout pour certaines formes frontières; la limite anatomique en particulier entre ces diverses maladies n'est pas toujours bien tranchée : dans l'amyotrophie névritique progressive, dans la maladie de Friedreich, dans la névrite interstitielle hypertrophique par exemple, le cordon postérieur est intéressé à des degrés variables; à cette lésion du cordon postérieur s'ajoute suivant les formes une névrite périphérique et une atrophie des cornes antérieures (amyotrophie Charcot-Marie), une altération du faisceau cérébello-médullaire (maladie de Friedreich), des névrites ascendantes à caractère spécial avec lésion des racines (névrite interstitielle hypertrophique Dejerine-Sottas). Une des inconnues dans le problème des affections familiales du système nerveux

est de savoir quelle a été la lésion primitive, quelles ont été les diverses parties simultanément ou successivement frappées.

AMYOTROPHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES D'ORIGINE MYOPATHIQUE

Amyotrophie essentielle progressive. — Dystrophie musculaire progressive. Myopathie primitive progressive.

Ces amyotrophies sont au point de vue général caractérisées par un affaiblissement puis par une atrophie apparente ou masquée de certains groupes musculaires ; atrophie, à laquelle le caractère héréditaire et familial, le début infantile, une distribution et un mode d'évolution particuliers donnent un aspect clinique spécial, et à laquelle on ne trouve jusqu'ici de raisons anatomiques que dans des altérations de la fibre musculaire, sans lésions démontrées du système nerveux. La localisation première de l'atrophie, sa répartition, ont servi à créer des types variés de la maladie qui, en réalité, se fondent entre eux par des formes de transition de plus en plus nombreuses.

La forme de myopathie la plus anciennement isolée a été décrite en 1861 par Duchenne de Boulogne dans son livre sur l'*Électrisation localisée*, sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance* : il l'attribua d'abord à une lésion cérébrale; mais, en 1866, dans un second mémoire, il la déclara indépendante de toute altération des centres nerveux; la démonstration de la nature primitivement musculaire de l'affection avait été anatomiquement fournie par Eulenburg et Cohnheim.

Leyden, en 1876, se fondant sur des observations relatives à des formes héréditaires d'atrophie, distinctes du type myélopathique Aran-Duchenne, comme de la paralysie pseudo-hypertrophique, les groupe sous le terme de *forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive*, qu'il croit indépendante d'une lésion du système nerveux central ; en 1879, Mœbius revient sur cette forme, mais tend à la rapprocher de la paralysie pseudo-hypertrophique. En 1882, Erb, dans son *Traité d'Électrothérapie*, en appelant l'attention sur une nouvelle forme d'*atrophie musculaire juvénile*, fait remarquer que, par ses réactions électriques, cette forme diffère du type classique d'atrophie musculaire progressive et mérite une place à part.

En 1884 et en 1885, Landouzy et Dejerine complètent la symptomatologie de la *forme infantile de l'atrophie musculaire progressive*, vue déjà dès 1850 par Duchenne qui lui avait donné ce nom, mais ne l'avait pas séparée de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte : ils en font le *type facio-scapulo-huméral*; et à propos de ce type ils établissent l'individualité des myopathies primitives, et la démontrent non seulement par la symptomatologie, mais par l'anatomie pathologique. A la même époque paraissait le mémoire important de Erb sur *la forme juvénile*.

A la période analytique, durant laquelle les types d'amyotrophie myopathique familiale avaient été distingués et multipliés à l'aide des faits nombreux publiés de tous côtés, succède une période de revision dans laquelle les observateurs (Charcot, Marie et Guinon, Ladame, Brissaud, etc.) mon-

trent par les cas intermédiaires les relations étroites qui existent entre ces types : les derniers travaux tendent de plus en plus à synthétiser, sous le terme commun de *myopathie progressive*, ou de *dystrophie musculaire progressive* (Erb. 1891), tout en leur conservant leur rang, les diverses formes antérieurement morcelées, qui font partie d'un groupe naturel d'amyotrophies progressives.

DESCRIPTION DES FORMES TYPIQUES DE MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

I. Paralysie pseudo-hypertrophique.

L'histoire de cette maladie apprend que des observations se rapportant à ce type clinique avaient été données par Corte et Gioga (1858), par Meryon (1852), par Rinecker (1860). Duchenne, après l'avoir nettement isolé (1861) sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, reconnut bientôt l'erreur que renfermait cette désignation, et la remplaça par le terme de *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *myo-sclérosique* : Jaccoud donne à la maladie le nom de *sclérose musculaire progressive*, Heller celui de *lipomatose musculaire progressive*.

Symptomatologie. — Dans la plupart des faits, la maladie remonte à l'enfance : sur 85 cas où l'âge du début a été noté, 47 fois ce début s'était fait avant cinq ans ; 25 fois il s'était produit entre la 6e et la 10e année, 8 fois entre 11 et 16 ans, 6 fois après 20 ans.

Le premier symptôme en date est l'affaiblissement progressif dans les muscles des membres inférieurs ; il semble que cette parésie puisse exister dès les premiers mois qui suivent la naissance, dans les cas à début précoce ; mais elle ne devient apparente que vers l'âge de 12 à 15 mois, lorsque l'on essaye de faire marcher l'enfant ; on s'aperçoit alors que les jambes plient sous le poids du corps. Ce n'est que vers 2, 3 ans que le petit malade parvient à marcher seul ; la marche est lente, maladroite ; l'enfant se fatigue vite, tombe sur le sol au moindre obstacle ; assis à terre, il ne peut se relever qu'en s'appuyant sur ses cuisses à l'aide de ses bras, et en déplaçant ce point d'appui de bas en haut, grimpant en quelque sorte le long de son corps ; en montant un escalier, il se cramponne à la rampe, ou s'aide de ses bras. Lorsqu'il veut s'asseoir, il fléchit tout d'abord assez lentement les genoux, puis il se laisse tomber brusquement comme une masse inerte.

Que la maladie ait commencé dans la première enfance, ou un peu plus tard, la parésie des membres inférieurs contraste dès le début avec le volume normal ou déjà exagéré de ces membres. En même temps que l'affaiblissement, on voit apparaître en effet des modifications dans le volume de certains groupes de muscles des membres inférieurs : les muscles du mollet, puis au bout de quelque temps habituellement les muscles des fesses, quelquefois les muscles des lombes prennent un développement monstrueux ; quelquefois la *pseudo hypertrophie* s'étend à toutes les masses musculaires des membres inférieurs. Exceptionnellement le début de l'hypertrophie a lieu par d'autres muscles que les jumeaux : on l'a vu apparaître en premier

lieu aux fesses (Mahot), au triceps crural (Bourdel et Cadet de Gassicourt).

Mais, au fur et à mesure que ces formes de colosse se développent, la parésie augmente : pour se tenir d'aplomb et pour pouvoir avancer, le petit malade est obligé de garder les jambes écartées; en avançant il incline le corps du côté du pied qui repose sur le sol et imprime au bassin un mouvement de propulsion en avant du côté de la jambe qui se soulève, ce qui donne à la démarche un dandinement tout à fait spécial.

En même temps que tous ces symptômes, apparaît une courbure lombo-sacrée, quelquefois une véritable ensellure qui s'accentue progressivement : cette lordose est souvent assez marquée pour que la ligne perpendiculaire passant par l'extrémité de l'apophyse épineuse de la première vertèbre dorsale tombe en arrière de la face postérieure du sacrum. Duchenne attribuait cette déformation à la faiblesse des muscles extérieurs du tronc : elle paraît due aussi à ce que, dans l'attitude debout, les malades, pour éviter les chutes en avant, s'efforcent de déplacer le centre de gravité du tronc. Cette ensellure, jointe à la marche dandinante et aux apparences colossales des jambes, donnent aux malades une physionomie toute caractéristique.

Lorsque les malades sont assis, le tronc entraîné par son poids s'incline en avant; l'ensellure dorso-lombaire disparaît, et il peut se produire même à ce moment un léger degré de cyphose.

Peu à peu les forces musculaires disparaissent progressivement dans les membres inférieurs : le malade demeure confiné au lit; les pieds à ce moment se placent généralement en équins, le dos du pied dirigé dans l'axe du tibia; les premières phalanges se mettent en extension forcée sur la tête des métacarpiens, tandis que les deux dernières sont fléchies; l'équinisme et les orteils en griffe deviennent ordinairement irréductibles par le fait de rétractions définitives.

Quand la pseudo-hypertrophie envahit les membres supérieurs, ce qui est rare et arrive après une phase d'arrêt plus ou moins longue, elle se localise de préférence dans certains muscles du bras, de l'épaule et du tronc, le deltoïde spécialement, les muscles de l'omoplate, le biceps, ou le triceps brachial.

Un certain nombre de muscles sont habituellement respectés par l'hypertrophie : les muscles antéro-externes de la jambe, les grands pectoraux, les rhomboïdes, les muscles du cou; exceptionnellement on a vu l'hypertrophie atteindre les muscles faciaux, les muscles temporaux, la langue : dans ces formes très rares de pseudo-hypertrophie générale le petit malade prend un faux aspect de jeune hercule.

Lorsque la partie supérieure du corps participe à l'affection musculaire, c'est généralement d'emblée sous la forme d'atrophie musculaire; les muscles qui subissent cette atrophie sont surtout les muscles du thorax, le grand dorsal, la portion sterno-costale du grand pectoral, les muscles de l'omoplate, de l'abdomen, de la colonne vertébrale. Il est des muscles dont la force de contraction a diminué sans que leur volume soit modifié. Il existe généralement un contraste frappant entre l'aspect du tronc et des membres

supérieurs atrophiques et celui des membres inférieurs pseudo-hypertrophiques.

Au niveau du siège de la pseudo-hypertrophie, *la peau* est bleuâtre, sèche: le pannicule adipeux sous-cutané est souvent très développé.

On n'observe pas de tremblements fibrillaires dans les muscles atteints : Eulenbourg prétend cependant les avoir constatés quelquefois. Les *réflexes tendineux* sont conservés, du moins au début; plus tard ils diminuent proportionnellement à l'altération musculaire. Les *sphincters* sont intacts. L' *excitabilité galvanique et faradique* des muscles malades est diminuée; cette diminution va de pair avec l'intensité des lésions. L'excitabilité électrique des nerfs correspondants aux muscles malades peut demeurer intacte fort longtemps. On n'observe pas la réaction de dégénérescence.

On n'observe généralement pas de troubles de la *sensibilité*; quelquefois cependant il existe, au début de la maladie, dans les lombes ou les membres inférieurs, des douleurs vagues, des sensations de froid, des fourmillements; il n'y a ni anesthésie, ni hyperesthésie. Il existe parfois un abaissement de la température locale pouvant atteindre 2-4 degrés au niveau des parties hypertrophiées.

Chez un certain nombre de malades on a noté un état assez marqué de faiblesse intellectuelle.

Marche, durée, terminaison. — C'est généralement vers l'âge de 5-6 ans que l'hypertrophie atteint son maximum aux membres inférieurs; la maladie, après avoir progressé pendant un an ou deux, peut demeurer à peu près stationnaire pendant quelques années. A la longue la pseudo-hypertrophie fait place, dans les parties où elle existait, à l'atrophie : aussi, à un moment de leur existence les malades peuvent-ils se présenter sous un aspect de myopathiques atrophiques tout à fait différent de celui de la première phase de la maladie.

Généralement, vers l'âge de la puberté, l'impotence augmente et gagne la partie supérieure du corps; les malades ne peuvent plus ni se tenir debout, ni marcher; néanmoins la vie peut se prolonger pendant des années. Cependant les malades dépassent rarement l'âge de 20 ans : la mort est généralement le fait d'une maladie accidentelle (phtisie, pneumonie, etc.); dans un cas elle résultait d'une atrophie du diaphragme et des phénomènes respiratoires qui en dépendaient (Handford).

Étiologie. — La paralysie pseudo-hypertrophique est une affection quelquefois héréditaire, très souvent familiale, ainsi que Duchenne déjà l'avait noté. Barsikow, en 1872, réunissait 23 cas de cette maladie, appartenant à deux familles seulement; sur 86 cas, relevés par Friedreich, 35 fois la maladie avait été constatée chez plusieurs membres de la même famille. Dans une observation de Heller, 3 enfants, issus d'une même mère et de deux pères différents, furent atteints : la mère était indemne, mais un de ses frères avait présenté les signes de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il est inutile de multiplier les exemples nombreux de ce genre signalés jusqu'ici. Le sexe masculin semble être frappé plus fréquemment par la maladie; sur 93 cas de paralysie pseudo-hypertrophique, 75 concernaient

des garçons (Eulenbourg); lorsque la maladie atteint plusieurs membres d'une même famille, souvent les filles demeurent indemnes. En dehors de la condition d'hérédité, on ne connaît pas de facteur étiologique dont l'action soit apte à faire naître une paralysie pseudo-hypertrophique.

Diagnostic. — A la phase de début de la maladie, lorsque la parésie existe seule chez l'enfant sans hypertrophie, le diagnostic est très difficile : il n'est possible à ce moment que si quelque membre de la famille a été antérieurement déjà atteint de la forme pseudo-hypertrophique de myopathie.

A cette période, chez les jeunes enfants, le retard dans la marche ne pourra être attribué au rachitisme, dont les lésions sont si apparentes, ni à la paralysie infantile, dont les traces ne sont pas symétriques. D'ailleurs, l'attitude de l'enfant, l'ensellure dorso-lombaire, la marche dandinante, apprendront bientôt qu'il s'agit d'une myopathie primitive; le développement excessif de certaines saillies musculaires, associé aux autres signes, imposera le diagnostic de paralysie pseudo-hypertrophique.

Les sujets affectés de luxation congénitale de la hanche présentent quelquefois une cambrure lombaire et une démarche qui leur donnent une vague analogie avec des pseudo-hypertrophiques : l'examen des articulations coxo-fémorales et du système musculaire permettra dans les cas douteux de faire facilement le diagnostic.

L'attitude de l'enfant, la démarche et l'impotence musculaire distingueront la paralysie hypertrophique de l'obésité précoce.

Le développement exagéré de certains muscles peut se rencontrer dans la *maladie de Thomsen*; mais la maladie de Thomsen, ou myotonie congénitale, se caractérise en particulier par un état de rigidité tétanique, avec augmentation de consistance et de relief, se produisant dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire.

Anatomie pathologique. — *Altérations musculaires.* — A l'œil nu, les muscles atteints de pseudo-hypertrophie présentent une consistance molle, pâteuse, une couleur jaunâtre. Sur une surface de section, il est souvent difficile d'établir la limite entre la substance musculaire et le tissu adipeux qui l'infiltre.

Les lésions constatées au microscope occupent le tissu interstitiel du muscle et de la fibre musculaire. Le tissu conjonctif interposé aux faisceaux musculaires et aux fibrilles de ces faisceaux présente les signes d'une prolifération intense : cette prolifération caractérisée par une abondance extrême de cellules fusiformes et de noyaux débute par le périmysium interne, et par la tunique adventice des petits vaisseaux. Le processus peut s'arrêter à cette phase. Mais, dans la plupart des cas, il s'opère à un moment donné une transformation adipeuse du tissu conjonctif hyperplasié; la transformation paraît se faire aux dépens des cellules conjonctives néoformées : dans les muscles où la lésion est relativement récente, on voit en effet des traînées de vésicules graisseuses disposées longitudinalement à la place de ces cellules conjonctives.

Ces lésions interstitielles expliquent l'augmentation de volume des muscles : elles constituent le processus anatomo-pathologique propre à la

paralysie pseudo-hypertrophique. Les muscles qui, au cours de la maladie, sont envahis par l'atrophie, présentent les mêmes altérations que dans les formes primitivement atrophiques des myopathies.

A l'examen microscopique d'un muscle pseudo-hypertrophique, on a pu constater parfois en certains points une atrophie simple des fibres musculaires sans participation de l'élément conjonctif : aussi peut-on se demander si l'atrophie n'est pas première en date.

Dans les parties du muscle où existent des altérations interstitielles, les faisceaux musculaires, puis les fibres d'un même faisceau finissent par être dissociés par le processus de néoplasie et d'adipose interstitielle : cette dissociation, ainsi que la compression des faisceaux et des fibres, interviennent pour amener l'atrophie du tissu contractile; habituellement il s'agit d'atrophie simple avec conservation de la structure et de la striation; exceptionnellement on a observé la multiplication des noyaux musculaires, la dégénérescence granuleuse, cireuse, ou colloïde de la fibre. L'atrophie peut aller en certains points jusqu'à la disparition de la fibre : sur les coupes, les gaines du sarcolemme paraissent alors vides, affaissées ou remplies de graisse. Quelquefois, dans les muscles pseudo-hypertrophiques, on a pu constater, en certaines régions, une hypertrophie vraie de quelques fibres musculaires.

Dans le système nerveux d'individus morts avec des symptômes de paralysie pseudo-hypertrophique, certains auteurs ont décrit des lésions banales, plus ou moins nettes : Müller (1871) a vu une sclérose des cordons latéraux, une atrophie des cornes antérieures de la moelle à la région lombaire, une névrite interstitielle; mais il faut ajouter que ce pseudo-hypertrophique présentait durant sa vie des symptômes de démence paralytique. Clarke et Gowers (1874) ont trouvé des foyers de sclérose disséminés dans les cordons latéraux; Götz (1879), une exubérance du tissu conjonctif dans toute la moelle avec intégrité des cellules ganglionnaires; Drummond (1882), une désintégration granuleuse dans le segment lombaire; Byron Bramwell (1882), une acculumation de leucocytes autour des vaisseaux; Singer, une légère asymétrie en un point limité de la substance grise des cornes antérieures, avec diminution dans le nombre des cellules ganglionnaires en ce point. La plupart de ces altérations sont altérations banales, qui peuvent se rencontrer dans une foule de maladies du système nerveux et même quelquefois exister indépendamment de manifestations symptomatiques. D'après Raymond, une observation de Pekelharing (1882) montre combien il faut parfois accueillir avec réserve les résultats histologiques annoncés; à l'autopsie d'un enfant mort avec des signes de paralysie pseudo-hypertrophique, Pekelharing avait découvert une dégénérescence et une disparition des cellules ganglionnaires dans les cornes antérieures et une dilatation du canal central de la moelle; or, les préparations soumises plus tard au contrôle de Schultze lui ont montré qu'il s'agissait d'une moelle absolument normale.

La plupart des auteurs qui ont examiné le système nerveux central ou périphérique des pseudo-hypertrophiques l'ont trouvé intact : Meryon dès

1852, Eulenbourg et Cohnheim (1866), Kesteven (1871), Charcot (1872), Brieger (1878), Schultze (1879), James Ross (1885), Berger (de Breslau) (1885), Middleton (1884), Westphal, et Schultze dans une observation plus nouvelle, signalent l'intégrité de la moelle et des nerfs périphériques. Aussi Schultze arrive-t-il à la conclusion à laquelle se rallient la plupart des auteurs : la cause anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique ne siège pas dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, ni dans une lésion des racines antérieures ou des nerfs périphériques. On pourrait ajouter aussi que, s'il existe des lésions nerveuses en rapport avec la myopathie pseudo-hypertrophique, ces lésions ne sont pas de même nature que celles de la poliomyélite chronique ou de la polynévrite, ou ne peuvent être décelées par les procédés anciens ou actuels d'investigation et de coloration.

II. — Forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive

(*Type scapulo-huméral de la myopathie primitive progressive, type Erb.*)

Sous le nom de *forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive* et de *dystrophie musculaire progressive*, Erb, en 1884, dans un travail qui marque une date importante dans l'histoire des atrophies musculaires, donnait la description complète d'un type nouveau d'amyotrophie progressive qu'il rattachait aux myopathies, et sur lequel il avait déjà, deux ans auparavant, attiré l'attention.

Étiologie et symptomatologie. — Cette forme d'atrophie, souvent héréditaire et familiale, apparaît dans le jeune âge, toujours avant 20 ans, souvent à l'époque de la puberté, ou pendant la seconde et même pendant la première enfance. Le début, difficile à préciser, se fait d'une façon insidieuse; les premiers signes consistent dans un affaiblissement de certains muscles, se révélant à l'occasion de certains mouvements et s'accompagnant d'un amaigrissement plus ou moins apparent de ces muscles.

Ce sont les muscles du bras et de l'épaule qui généralement sont atteints en premier lieu; le grand pectoral, sauf dans sa portion claviculaire, le petit pectoral, le faisceau inférieur du trapèze, le grand dorsal, le grand dentelé, les rhomboïdes, le long du cou, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur sont particulièrement intéressés. Certains groupes musculaires sont respectés plus ou moins complètement par le processus atrophique : le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds, le deltoïde, les sus et sous-épineux, les muscles de l'avant-bras sauf le long supinateur, les muscles thénar et hypothénar. D'autres fois le début se fait par les muscles du dos et des jambes: l'atrophie a ici pour siège de prédilection les sacro-lombaires, les fessiers, le quadriceps fémoral, le jambier antérieur, le péronier; les muscles du mollet sont respectés. Le début et l'évolution de l'atrophie se font presque toujours symétriquement: dans quelques cas cependant Erb a vu l'affection débuter par un seul côté.

Parfois l'atrophie envahit presque simultanément les bras et les jambes.

Quel qu'ait été son mode de début, cette atrophie est progressive et envahissante, intéressant particulièrement certains muscles, en respectant d'autres. Dans quelques faits, le diaphragme a paru atteint. Assez souvent, certains muscles sont envahis par une hypertrophie transitoire, qui fait place bientôt à l'atrophie; ce sont le deltoïde, les sus et sous-épineux, les muscles ronds, le triceps brachial, le tenseur du fascia lata, le couturier, les muscles du mollet.

Quelquefois l'atrophie musculaire est masquée en partie par le développement considérable du tissu cellulo-adipeux sous-cutané. En général, à la palpation, les muscles atrophiés offrent soit une certaine dureté, donnant la sensation de brides fibreuses, soit une grande mollesse; en certains points, au niveau du grand pectoral, du grand dorsal, il est souvent impossible de percevoir le moindre vestige de tissu musculaire.

On ne constate pas de contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés; le phénomène du genou est conservé, sauf dans le cas ou le quadriceps fémoral est très atrophié. L'excitabilité électrique des muscles est diminuée proportionnellement au degré de l'amyotrophie; la réaction de dégénérescence marquée.

Les troubles fonctionnels de la motilité et l'aspect du malade dépendent de la distribution et du degré de l'atrophie : comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, on observe de la cypho-scoliose, et une marche dandinante avec renversement du tronc en arrière.

La sensibilité, les organes des sens, les sphincters, les fonctions cérébrales, les fonctions végétatives, demeurent intacts.

Marche. — L'évolution de la forme juvénile d'atrophie musculaire est essentiellement chronique : elle peut être entrecoupée par des périodes d'arrêt qui durent quelquefois pendant plusieurs années. On ne peut fixer de terme à la maladie, qu'on a vue se prolonger pendant près de 40 ans (Erb). La mort arrive généralement par le fait d'une maladie intercurrente.

Diagnostic. — Le début de la maladie dans l'enfance ou dans la jeunesse, la distribution de l'atrophie, qui progresse de l'insertion des membres vers leur périphérie, en respectant certains muscles, l'absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la marche chronique avec phases d'arrêt distinguent suffisamment l'atrophie juvénile du type Erb de l'atrophie musculaire Aran-Duchenne, dite forme spinale, dans laquelle l'atrophie débute généralement par l'extrémité des membres, s'accompagne de tremblement fibrillaire et de réaction de dégénérescence, et dont l'évolution est relativement rapide et continue. D'ailleurs, la maigreur des bras contrastant avec le développement des deltoïdes et la conservation des saillies musculaires de l'avant-bras, la position de l'omoplate, détachée des parois costales, flottante, déviée, l'exagération des fosses sous-claviculaires, l'aplatissement des masses musculaires du dos, la cyphose de la région dorsale avec lordose prononcée de la région lombaire, la maigreur des fesses et des cuisses, le volume normal des mollets, le balancement latéral et la flexion en

arrière du tronc pendant la marche, donnent au malade une physionomie qui met rapidement sur la voie du diagnostic.

A la période de début, l'atrophie limitée aux muscles de la ceinture scapulaire se distinguera facilement d'une paralysie radiculaire du plexus brachial par la bilatéralité des symptômes, par l'absence de troubles de la sensibilité, et par la non limitation des accidents au strict domaine d'un tronc nerveux. La marche dandinante de la myopathie ne sera pas confondue avec la claudication de la luxation congénitale de la hanche, si on a soin d'inspecter les articulations, et d'examiner minutieusement l'état des masses musculaires des cuisses, des fesses et des lombes.

Anatomie pathologique. — Les documents relatifs aux altérations de la forme juvénile de l'atrophie musculaire sont très pauvres : avant le mémoire de Erb en 1884, Friedreich, Barsikow, Berger (de Breslau), dans des cas d'amyotrophie se rapportant vraisemblablement à cette forme, avaient constaté l'intégrité des centres nerveux; il en est de même pour un fait cité par Roth (de Moscou) au Congrès de Copenhague en 1884 comme un exemple du type Erb. Gombault (*Arch. de méd. exp.*, 1889, p. 655), dans un cas d'amyotrophie se rapprochant de la forme juvénile, a constaté l'intégrité des cellules des cornes antérieures; sur un grand nombre de nerfs périphériques, il a observé des altérations profondes du cylindre-axe prononcées surtout à la périphérie : mais, le malade étant mort tuberculeux, M. Gombault apporte dans l'interprétation de ces lésions nerveuses une grande réserve.

III. Type Landouzy-Dejerine de la myopathie atrophique progressive

(*Type facio-scapulo-huméral.*)

Cette forme d'atrophie musculaire a été mentionnée pour la première fois par Duchenne dans son *Traité d'électrisation localisée*, sous le nom d'*atrophie musculaire progressive de l'enfance :* Duchenne faisait de cette atrophie musculaire une variante de l'atrophie vulgaire spinale. En 1884, Remak, à propos d'un fait qu'il rattachait à cette forme d'atrophie, montrait les relations de ce cas avec la forme juvénile, et y voyait une preuve à l'appui de l'existence d'une variété myopathique d'atrophie musculaire progressive.

Dans leurs mémoires importants de 1884, 1885, 1886, Landouzy et Dejerine ont complété l'histoire du type clinique qui a pris leur nom : ils ont insisté sur le facies myopathique, dont la connaissance peut être si utile pour le diagnostic d'une atrophie myopathique à ses débuts; en démontrant l'intégrité des centres nerveux chez un malade de ce type, ils ont prouvé l'existence d'une atrophie musculaire myopathique sans lésions spinales.

Étiologie et symptomatologie. — Souvent héréditaire et familiale, la myopathie progressive du type Landouzy-Dejerine débute habituellement dans la seconde enfance, rarement dans l'adolescence, exceptionnellement à l'âge adulte; il est difficile de lui assigner un début précis dans l'enfance, les premiers symptômes passant souvent inaperçus : dans une observation de

Flandre, les parents d'un malade s'étaient aperçus déjà à l'âge de 2 ans de l'occlusion incomplète des paupières pendant le sommeil.

L'affection commence par les muscles de la face : elle peut y rester localisée quelque temps et ne pas attirer à cette période l'attention des parents. Cette altération des muscles de la face amène dès les premières phases de la maladie un masque tout spécial : « le front est remarquablement lisse; aucun pli, aucune ride ne vient jamais, que l'enfant pleure ou rie, changer l'état poli des régions frontales ou sourcilières. L'œil paraît plus grand ouvert; les lèvres deviennent plus saillantes, la fente buccale s'élargit, le rire n'est plus le même, et la physionomie prend un caractère moins éveillé, moins jeune, béat, et moins intelligent » (Landouzy). Petit à petit l'atrophie des muscles faciaux, de l'orbiculaire des lèvres produit une déformation de la bouche, caractérisée par une saillie de la lèvre supérieure (museau de tapir), ou par un abaissement de la lèvre inférieure; « les lèvres sont immobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsque le malade rit, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre, le malade rit en travers; en même temps que la fente buccale s'élargit singulièrement, de chaque côté de la commissure se dessine une dépression verticale ». L'acte de siffler, de souffler devient difficile, puis impossible : l'occlusion de la bouche ne se fait plus, la saillie des lèvres, l'immobilité relative du masque facial donnent à la physionomie une expression *bêta*. Au lieu du type classique de pseudo-hypertrophie des lèvres avec renversement, on peut dans quelques cas rares observer leur atrophie avec amincissement, encoches médianes et latérales lors de l'occlusion de la bouche (Meige).

L'occlusion des paupières, incomplète d'abord, soit pendant le sommeil, soit sous l'influence de la volonté, finit par ne plus se produire : et lorsque le malade *veut* fermer l'œil, on voit, comme dans la paralysie du facial supérieur, le globe de l'œil tourner autour de son axe transversal, et la cornée venir se cacher derrière la paupière supérieure; l'enfant dort les yeux entr'ouverts. Lorsque l'atrophie est très avancée, la fente palpébrale, à l'état de veille, par suite de l'action prédominante du releveur, est plus large qu'à l'état normal.

Lorsqu'on commande au malade de regarder le plafond sans renverser la tête en arrière, les rides du front, qui normalement se forment dans cette circonstance, sont peu dessinées : et bientôt même elles ne se produisent plus. Il arrive quelquefois qu'une des moitiés de la face est plus atrophiée que l'autre.

Tous les muscles de la face, du moins ceux qui sont innervés par la 7e paire, sont lésés : ceux qui président aux mouvements des globes oculaires, de la mâchoire, de la langue, du pharynx et du voile du palais sont constamment respectés.

L'affection reste généralement limitée à la face, pendant une période qui peut varier de 5 à 14 ans : puis peu à peu le processus tend à se généraliser. Les muscles atteints après ceux de la face sont les muscles de la ceinture scapulo-humérale, puis ceux du bras, trapèze, rhomboïde, deltoïde, grand et petit pectoral, biceps, brachial antérieur, triceps, long supinateur,

radiaux : la lésion marche symétriquement, en respectant presque indéfiniment les sus et sous-épineux, les sous-scapulaires, les fléchisseurs et les extenseurs de la main et des doigts. A la main, les muscles de l'éminence thénar et spécialement le court abducteur du pouce, puis en dernier lieu les interosseux, peuvent participer à l'atrophie à une période avancée de la maladie; dans ces cas, la main prend l'apparence simienne; l'attitude en griffe est rare; lorsque l'atrophie gagne les extenseurs des doigts, la prédominance des fléchisseurs peut arriver à maintenir les doigts en flexion permanente.

La maladie, suivant sa marche progressive, lente, symétrique, envahit petit à petit les membres inférieurs par la racine : les fessiers, puis les muscles de la cuisse sont les premiers atteints; à la jambe l'atrophie frappe surtout les muscles de la région antéro-externe, amenant ainsi l'équinisme du pied; les muscles de la voûte plantaire peuvent participer à l'atrophie. Lorsque les muscles du dos sont atteints, on voit se dessiner une lordose quelquefois considérable. Les muscles profonds de la nuque et du cou, les intercostaux, le diaphragme, les muscles de la paroi abdominale ne subissent que rarement et très faiblement le processus atrophique. A une période avancée de la maladie, la poitrine présente souvent une déformation caractérisée par l'aplatissement des parois du thorax; quelquefois le sternum forme une sorte de gouttière dont les côtés sont limités par les cartilages costaux.

Les muscles atteints ne présentent pas de tremblements fibrillaires; les *réflexes tendineux* sont longtemps conservés; jamais, d'après Landouzy et Dejerine, dans le type défini par eux, on n'observe de pseudo-hypertrophie. Assez souvent, on constate des *rétractions tendineuses* dans certains muscles atrophiés, en particulier dans le biceps brachial : ce muscle dessine alors sous la peau une saillie donnant la sensation d'une corde tendue; cette tension résiste aux efforts qu'on fait pour la vaincre.

La *sensibilité*, les *sphincters* sont constamment intacts.

La *contractilité électrique* des muscles est diminuée quantitativement; mais elle subsiste partiellement tant qu'il demeure dans leur masse des fibres intactes. La réaction de dégénérescence manque.

Marche et durée. — La marche de l'atrophie est progressive et symétrique; mais généralement très lente. A la période faciale de l'atrophie, puis à la phase scapulo-humérale, succèdent habituellement des phases d'arrêt relatif. Quelquefois cependant l'atrophie ne met qu'un petit nombre d'années à se généraliser.

L'atrophie, respectant les muscles de la vie végétative, ne compromet pas directement l'existence, qui peut se prolonger durant 20 ou 40 ans; la mort survient par maladies intercurrentes, surtout par le fait de la tuberculose.

Diagnostic. — La myopathie du type facio-scapulo-huméral, par le masque qu'elle imprime à la physionomie, pourrait à ses débuts faire croire quelquefois à de l'*idiotie* ou de l'*imbécillité* qui n'existe pas; la saillie des lèvres qu'elle amène peut avoir aussi quelques analogies avec le *facies de certains scrofuleux;* l'examen attentif de l'orbiculaire des paupières, des muscles du front, l'étude des mouvements de la bouche aideront à lever les

doutes. La *paralysie faciale bilatérale* pourrait simuler à un examen sommaire le facies myopathique; mais la paralysie faciale, presque toujours d'origine auriculaire chez l'enfant, sera reconnue par son étiologie; d'autre part, au début surtout, la myopathie est caractérisée par de l'impotence et non par une paralysie des muscles de la face.

La *paralysie bulbaire progressive infantile et familiale* (P. Londe, *Rev. de méd.*, 1894), possède quelques traits communs avec la myopathie à début facial; dans les deux cas, un des premiers symptômes peut être l'occlusion incomplète des paupières; mais, dans la myopathie faciale, le lagophtalmos est rare, il n'y a point de tendance à l'ectropion, le front est moins complètement immobile; dans la paralysie bulbaire, les lèvres au lieu d'être grosses sont amincies, les troubles de la déglutition et la parésie des cordes vocales sont habituelles.

Plus tard, lorsque l'atrophie a gagné les muscles des membres, il n'est pas possible de confondre le syndrome de Landouzy-Dejerine avec une *atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne* compliquée de paralysie labio-glosso-laryngée : ici la paralysie atrophique, outre les muscles de la face, atteint les muscles de la langue, du larynx, du pharynx; dans les membres l'atrophie a une marche particulière, progressive, de la périphérie des membres à leur racine, et s'accompagne de tremblement fibrillaire; même dans les cas où l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne compliquée de paralysie labio-glosso-laryngée prédomine à la région scapulo-humérale, les tremblements fibrillaires, la rapidité de l'évolution, les symptômes de paralysie bulbaire aideront à la distinguer rapidement de la myopathie facio-scapulo-humérale.

Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique de ce type d'atrophie musculaire ne repose guère que sur les trois autopsies pratiquées et relatées par Landouzy et Dejerine, Blocq et Marinesco.

Quelle que fût l'ancienneté de la maladie, dans tous les cas l'intégrité du système nerveux est notée : la moelle, les cornes antérieures en particulier, le bulbe, l'encéphale, les racines antérieures, les nerfs périphériques, les nerfs intra-musculaires, le grand sympathique furent trouvés normaux.

Dans les cas très anciens, il peut se faire que dans les régions les plus atrophiées on ne trouve plus traces de muscles : le tendon seul persiste; ailleurs il est très difficile de différencier ce qui fut le muscle de la graisse environnante. Dans les points où les muscles atrophiés existent encore d'une façon nette, ils sont plus ou moins diminués de volume, réduits quelquefois à l'état d'une lamelle, d'une corde, d'un ruban; d'une couleur jaune clair, tirant sur le gris, couleur *chair de poisson*, ils présentent une consistance molle, pâteuse, quelquefois dure, fibreuse; les muscles demeurés sains tranchent par leur coloration normale et leur résistance. Dans un cas où le muscle frontal, le sourcilier, l'orbiculaire des paupières, l'orbiculaire des lèvres, les zygomatiques, le buccinateur avaient disparu, les muscles de la langue, du voile du palais, du larynx, du pharynx, les muscles masticateurs étaient parfaitement normaux.

Les altérations microscopiques portent sur le tissu conjonctif intra-mus-

culaire, et sur l'élément contractile lui-même. Il existe une hyperplasie plus ou moins abondante du tissu conjonctif interfibrillaire et interfasciculaire : cette hyperplasie s'accompagne quelquefois d'un léger degré de lipomatose interstitielle. Les vaisseaux intra-musculaires participent à cette altération; les veines et les artères sont plongées dans un amas de cellules embryonnaires; cette infiltration peut se prolonger le long des petits vaisseaux musculaires primitifs; les cellules des parois vasculaires sont souvent en état de prolifération; et les lumières des artères plus ou moins rétrécies par endartérite.

Les lésions essentielles de l'élément contractile, étudiées après la mort ou sur des fragments de muscle recueillis par harponnage chez le vivant, consistent surtout en une atrophie du faisceau primitif : la dégénérescence granuleuse pigmentaire de la fibre s'observe exceptionnellement. La fibre musculaire diminue de volume tout en conservant sa striation ; souvent elle est fragmentée, présente des fissures, ou des cassures à bords sinueux; sur quelques-unes on voit de distance en distance des nodosités sous forme d'anneaux comprenant toute la largeur de la fibre ; les fibres les plus petites ne sont plus représentées que par des traînées minces de substance hyaline; elles sont déchiquetées, creusées de fissures et de vacuoles, et offrent quelquefois une légère striation. On peut voir enfin comment, la striation diminuant, la fibre réduite à son minimum se transforme en tissu conjonctif (Blocq et Marinesco). Il existe presque toujours une prolifération marquée des noyaux du sarcolemme. D'après Roth, la lésion de la fibre musculaire débuterait par son extrémité : au niveau du point où la fibre musculaire se continue avec le tendon, il y a pour ainsi dire fonte de l'extrémité musculaire et accroissement de la partie tendineuse; l'atrophie fibreuse d'une ou des deux extrémités de la fibre aboutit à son raccourcissement.

Sur la coupe microscopique d'un muscle dont la lésion présente une intensité moyenne, à côté des fibres musculaires atrophiées, s'en trouvent d'autres de dimensions normales, et souvent d'autres hypertrophiées. Sur les fibres hypertrophiées, la striation est quelquefois à peine visible; souvent elle est conservée, tout en offrant parfois des modifications, des dérangements des stries, tels qu'ondulation, courbure en arcs, dissociation dans le sens transversal; quelquefois on voit une dissociation des éléments carrés ou des disques de la fibre; sur les fibres les plus grosses, le corps de la fibre devenu transparent, hyalin, à peine strié, est creusé de fissures, de vacuoles. Sur une même coupe les fibres hypertrophiées l'emportent quelquefois en nombre sur les fibres atrophiées ; le mélange de fibres atrophiées et de fibres hypertrophiées explique en partie qu'un muscle, déjà fonctionnellement atteint, puisse ne pas présenter de diminution notable de volume, la présence d'un certain nombre de fibres hypertrophiées suffisant à masquer l'atrophie d'un plus grand nombre.

D'après certains auteurs (Eulenbourg, Hitzig), la phase hypertrophique précéderait souvent la phase atrophique dans la fibre musculaire ; l'atrophie serait alors le stade terminal du processus; elle pourrait se montrer quelquefois seule d'emblée dans les muscles où l'on ne rencontre aucune fibre

hypertrophiée. Cliniquement d'ailleurs on sait que, dans les myopathies, l'atrophie apparente de certains muscles est quelquefois précédée d'une augmentation de volume.

ANALOGIE ET FUSION DES DIFFÉRENTS TYPES DE MYOPATHIE PRIMITIVE ET PROGRESSIVE

Les types de myopathie précédemment décrits ont été différenciés d'après le mode de début, et la distribution de l'altération musculaire. Autour de ces types, dont la description doit continuer à être faite séparément, et qui servent en quelque sorte de points de repère, se placent une série d'amyotrophies qui, par des caractères communs importants, se rattachent aux myopathies, et dont les formes sont souvent presque aussi nombreuses que les cas rapportés; ces amyotrophies myopathiques constituent une série de termes de transition, qui démontrent l'unité du processus myopathique dont les modalités cliniques semblent d'autant plus variables que les cas connus se multiplient. La participation des muscles de la face à la myopathie ne constitue pas la propriété d'une forme spéciale.

Entre la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Dejerine se placent des cas où l'altération de la face, au lieu d'être primitive et très précoce, comme dans le type facio-scapulo-huméral Landouzy-Dejerine, s'est produite quelques années après le début d'une forme scapulo-humérale d'Erb. Les troubles fonctionnels des muscles de la face, se rapportant au facies myopathique, ont été signalés d'autre part par plusieurs auteurs dans la paralysie pseudo-hypertrophique (Bergeron, Griesinger, Klockner, Donald Mac-Phail, Heller, Longdon-Down, etc.). La pseudo-hypertrophie caractéristique d'un des types précédemment décrits peut se rencontrer également dans les autres; fréquente dans la forme juvénile d'Erb, elle a été observée plusieurs fois dans la forme Landouzy-Dejerine ou dans des formes intermédiaires; dans un cas de Brissaud, il existait en même temps qu'une myopathie atrophique facio-scapulo-humérale une pseudo-hypertrophie du deltoïde, des muscles du mollet et de quelques muscles de la face; dans un cas de Guinon, l'hypertrophie portait sur le deltoïde droit et le triceps de la cuisse gauche.

A côté de la forme hypertrophique de myopathie se place une forme séparée par Leyden dès 1876, puis par Mœbius en 1879, du groupe des amyotrophies; dans cette forme, à laquelle a été donné le nom de *type Leyden-Mœbius*, le début, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique, se fait dans le jeune âge, frappe souvent plusieurs membres d'une même famille, se manifeste en premier lieu par une certaine faiblesse des lombes et des membres inférieurs, à laquelle s'ajoute bientôt une atrophie des muscles du mollet, c'est-à-dire de ceux qui dans la forme pseudo-hypertrophique sont augmentés de volume; l'atrophie s'étend ensuite avec une extrême lenteur aux cuisses, aux masses sacro-lombaires, aux membres supérieurs, où elle progresse de la racine vers les extrémités. C'est en somme la même évolution, la même distribution que dans la myopathie pseudo-hypertrophique, avec l'hypertrophie en moins : c'est la paralysie pseudo-hypertro-

phique sans hypertrophie. Mœbius, en décrivant ce type, en faisait avec la forme pseudo-hypertrophique deux modalités cliniques d'une même affection. Si le type Leyden-Mœbius est quelquefois primitif, il constitue dans bien des cas une simple phase de la myopathie pseudo-hypertrophique, la pseudo-hypertrophie étant transitoire et faisant place plus ou moins vite à l'atrophie. Damaschino, dès 1883, avait attiré l'attention sur ces formes frustes de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il peut arriver que, dans la forme atrophique Leyden-Mœbius, l'atrophie soit masquée en partie par un certain degré de lipomatose.

Une série de termes intermédiaires, au point de vue du mode de début et de la distribution des lésions musculaires, ont été décrits entre la forme Leyden-Mœbius (forme pseudo-hypertrophique sans hypertrophie), la forme juvénile de Erb (type scapulo-huméral) et la forme Landouzy-Dejerine (type facio-scapulo-huméral); à ces termes intermédiaires appartiennent en particulier quelques-uns des cas familiaux étudiés par Zimmerlin en 1884, et réunis depuis sous le nom de *type Zimmerlin*.

Plusieurs exemples montrent que la myopathie peut évoluer et se généraliser, sans que la configuration extérieure du corps ait subi, en raison des masses graisseuses qui comblent les méplats, de changements bien appréciables (P. Marie et Guinon, P. Londe et H. Meige); dans ces cas, l'impotence fonctionnelle montre le degré de la dystrophie musculaire.

L'identité des diverses formes de myopathie, reliées les unes aux autres par des faits intermédiaires de plus en plus nombreux et impossibles à classer dans des types déterminés, est généralement admise; elle est basée sur un ensemble de caractères communs qui permettent d'isoler, parmi les amyotrophies progressives, la *myopathie progressive primitive*.

Caractères généraux des myopathies primitives et progressives
Myopathie primitive progressive

Étiologie. — La myopathie primitive progressive apparaît dans l'*enfance* ou dans l'*adolescence*, soit dans la première enfance, soit plus souvent au cours de la seconde enfance, fréquemment à l'époque de la puberté, rarement après 20 ans; il est d'ailleurs difficile d'assigner un début précis à la maladie, les premiers symptômes passant souvent inaperçus. Elle a une prédilection pour le sexe masculin.

En dehors de la question d'hérédité, on est réduit, relativement aux conditions étiologiques de la myopathie, à de simples hypothèses. Comme cause occasionnelle, on a incriminé dans plusieurs cas des maladies infectieuses banales, telles que rougeole, scarlatine : mais étant données la rareté extrême de la myopathie et la fréquence de ces infections dans l'enfance, il est difficile d'attribuer à ces dernières une valeur quelconque.

L'*hérédité* est le seul facteur étiologique dont le rôle soit évident; elle se montre sous la forme d'hérédité similaire, la myopathie frappant plusieurs individus à travers une ou plusieurs générations. L'hérédité nerveuse dans les familles myopathiques peut se manifester cependant sous d'autres aspects

que celui de l'amyotrophie progressive, et l'on voit quelquefois des affections nerveuses alterner avec l'atrophie musculaire. Les mariages des myopathiques étant rares, l'hérédité directe est moins fréquente que l'hérédité collatérale; l'hérédité maternelle semble exister plus souvent. La maladie peut remonter à un nombre plus ou moins grand de générations, à cinq dans un cas de Landouzy et Dejerine, à quatre dans un cas de Sacaze; une génération est quelquefois épargnée. Lorsqu'un myopathique a plusieurs enfants, il est rare qu'un ou plusieurs de ces enfants ne deviennent pas myopathiques; lorsque plusieurs enfants sont atteints dans une même génération, il arrive souvent que les premiers symptômes de la maladie se manifestent chez eux au même âge.

Les cas de myopathie semblent croître en fréquence de génération en génération; en même temps la mortalité des enfants en bas âge augmente. Il est probable que l'extinction des familles de myopathiques s'effectue ainsi petit à petit. Il n'est pas toujours possible de retrouver trace d'amyotrophiques parmi les ascendants d'un malade, et l'on voit des parents parfaitement sains donner le jour à des enfants myopathiques. Calderaï, sur 9 enfants nés d'une souche indemne, a observé 5 myopathiques; parfois au milieu d'une nombreuse famille on voit un myopathique demeurer à l'état de cas isolé.

Bien que la myopathie, dans une même famille ou dans une même génération, se montre habituellement sous le même aspect, il arrive quelquefois que des myopathiques de même sang présentent des formes différentes de la maladie, ce qui est une preuve de plus en faveur de la fusion des divers types isolément décrits. Cénas et Douillet dans un cas ont même observé la myopathie chez deux enfants dont le père présentait les signes d'une atrophie musculaire Aran-Duchenne.

Symptômes. — L'altération musculaire, dans les myopathies, n'offre dans sa distribution aucun rapport avec les territoires nerveux de la région affectée; elle ne se limite jamais au domaine innervé par un ou plusieurs nerfs; elle empiète sur le territoire d'innervation de plusieurs troncs nerveux et occupe des groupes musculaires physiologiques plus ou moins circonscrits.

Cette altération musculaire est symétrique, et en général à peu près égale des deux côtés; tout muscle atteint l'est dans sa totalité. Elle débute ou par la face, par les muscles de la ceinture scapulaire ou pelvienne, ou par les membres; dans ce dernier cas, ce sont, sauf dans quelques types bien définis, les muscles de la racine du membre qui sont primitivement et principalement atteints.

Cette altération musculaire se traduit cliniquement par de l'*atrophie*, plus rarement par de la *pseudo-hypertrophie*. Cette atrophie et cette hypertrophie frappent électivement certains groupes musculaires à l'exclusion de certains autres.

Les muscles que l'*atrophie* atteint presque toujours, soit au début, soit au cours de l'évolution de la maladie, sont le petit pectoral, le grand pectoral sauf dans sa portion claviculaire, le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde, le long du cou, les sacro-lombaires, les fléchisseurs du bras, le

biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, les fessiers, le quadriceps fémoral, le tenseur du fascia lata, les péroniers, le jambier antérieur. Les muscles de l'avant-bras, surtout les fléchisseurs, sont presque toujours respectés; le sterno-cléïdo-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds, le deltoïde, les sus et sous-épineux, sont atteints dans de faibles proportions.

L'*hypertrophie*, quand elle existe, siège surtout aux membres inférieurs, dans les muscles du mollet et dans les fessiers; dans les membres supérieurs, où elle est rare, elle occupe surtout le deltoïde et le triceps huméral.

Les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du larynx, le diaphragme, restent habituellement intacts. L'atrophie du diaphragme existait cependant dans un cas de Erb; l'atrophie de la langue a été signalée par Reinhold, par Sacara-Tulbure (*Rev. de méd.*, 1894, p. 276), par Bouveret (*Lyon médical*, 1895). Dans un assez grand nombre de cas, Sacara-Tulbure a noté chez des pseudo-hypertrophiques des altérations de la voix très manifestes, que l'auteur attribue à des lésions des muscles du larynx; le même auteur a observé plusieurs fois une accélération, et une fois de l'irrégularité du rythme cardiaque.

Suivant le degré et l'état de son altération, le muscle donne à la palpation la sensation d'une bande dure, noueuse, ou d'une masse molle fluctuante.

Les *contractions fibrillaires* manquent d'une façon presque constante au niveau des muscles lésés.

Les altérations de la *réaction électrique* sont d'ordre quantitatif, le muscle réagissant d'autant moins que l'atrophie est plus prononcée. La réaction de dégénérescence manque presque toujours.

Les *réflexes tendineux*, longtemps conservés, diminuent au fur et à mesure que l'atrophie augmente et que l'énergie musculaire baisse. Les *sphincters* restent intacts.

La *sensibilité* cutanée et spéciale, ainsi que les fonctions de la vie végétative, demeurent normales.

Les *facultés intellectuelles* ne subissent pas d'altération au cours de la myopathie. Quelques observateurs ont noté cependant, chez les petits malades, un développement tardif et lent de l'intelligence, qui quelquefois reste au-dessous de la moyenne.

Aux extrémités et au niveau des genoux, on constate presque toujours des *troubles vaso-moteurs* et du refroidissement. Il existe très souvent de l'amincissement et un état poisseux de la peau; l'adipose du tissu cellulaire sous-cutané est parfois très notable. Il n'y a pas en général de *troubles trophiques* : on a pu observer, cependant, une certaine gracilité du système osseux et même, dans un cas, des fractures spontanées (Hallion).

Pour apprécier chez un myopathique le volume d'une masse musculaire altérée, on ne peut prendre comme terme de comparaison les muscles homologues, les lésions étant symétriques; on jugera de l'atrophie ou de l'hypertrophie d'un groupe musculaire, en choisissant comme point de repère les groupes musculaires demeurés sains, qui permettront de juger de l'état

du développement normal du système musculaire individuel du malade.

On ne peut d'ailleurs déterminer les lésions et le degré de faiblesse d'un muscle d'après son volume, les lésions n'étant point nécessairement en rapport avec son apparence extérieure; suivant l'expression de P. Marie et Guinon, dans les myopathies le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout.

L'élection de l'atrophie ou de l'hypertrophie sur certaines régions amène chez le myopathique une *absence d'harmonie des formes*, que ne suffit pas toujours à masquer une adipose même prononcée du tissu adipeux sous-cutané. La prédominance des lésions sur certaines masses musculaires, la diminution de leur énergie provoquent des *attitudes* et des *aspects particuliers*, tels que le facies myopathique décrit dans le type Landouzy-Dejerine, l'exagération des creux sous-claviculaires, l'omoplate ailée, la proéminence des épaules en avant ou en dehors, l'abaissement de la tête humérale, la gracilité et la forme cylindrique des bras contrastant avec le volume normal des avant-bras, l'aplatissement ou la concavité de la face antérieure du thorax, son rétrécissement antéro-postérieur, son élargissement transversal, la taille de guêpe amenée par l'atrophie des muscles de la ceinture iliaque et l'obliquité des côtes très accrue par l'aplatissement du thorax (Marie), le renversement du tronc en arrière, la proéminence du ventre en avant, l'accentuation du sillon inguinal séparant l'abdomen de la cuisse, la projection en arrière des fesses, qu'elles soient atrophiées ou hypertrophiées, l'ensellure lombaire, l'atrophie des cuisses contrastant avec l'état normal ou hypertrophique des mollets, quelquefois l'atrophie des mollets et le pied en équin. Le centre de gravité étant déplacé par le fait de ces attitudes, les malades, dans la *station debout*, écartent fortement les jambes pour augmenter la base de sustentation, et portent le plus qu'ils peuvent en arrière le haut du tronc; l'ensellure s'exagère, et par ce fait on observe souvent entre la crête iliaque et les omoplates une série de rides transversales assez profondes dues au plissement de la peau.

Il est fréquent d'observer à un moment donné, dans les différentes variétés de myopathie, des rétractions musculaires dues à la transformation fibreuse des muscles et qui ont pour effet des déformations fixes, s'opposant aux mouvements des membres atteints; ces rétractions siègent avec prédilection dans le triceps sural, le biceps brachial, le biceps fémoral; le pied bot en est la conséquence la plus fréquente; Hahn l'a trouvé 50 fois sur 67 cas où existaient des rétractions. L'impossibilité où sont nombre de myopathiques de poser le talon sur le sol dans la station debout s'explique par le raccourcissement des muscles du mollet (Richer, Londe et Meige).

Chez un certain nombre de myopathiques on a constaté des déformations crâniennes, consistant en un raccourcissement du diamètre antéro-postérieur (Marie et Onanoff, Sacara-Tulbure); il est difficile de décider si cette brachycéphalie est le résultat d'un trouble trophique, d'une ostéomalacie spéciale, ou si elle est en rapport avec l'atrophie musculaire : c'est d'ailleurs l'occipital qui est le plus frappé par cette ostéomalacie, et ce sont les muscles de la

gouttière vertébrale prenant sur lui leur insertion, qui sont parmi les premiers et les plus frappés par la myopathie.

Suivant l'ancienneté de la maladie, suivant sa forme, les différents aspects myopathiques sont plus ou moins caractérisés.

Les *troubles du mouvement* sont en rapport avec la localisation de la myopathie et proportionnels au degré de l'altération musculaire : tant que persistent des traces de muscles, il persiste aussi des ébauches de motilité.

On a vu plus haut, à propos du type facio-scapulo-huméral, quels étaient, quand la myopathie atteint la face, les *troubles de la mimique*. Les premiers symptômes passent souvent de ce côté inaperçus : au début tout se borne à une modification du rire, qui donne à l'enfant une physionomie niaise, à un renversement des lèvres, qui le fait ressembler à un petit strumeux; un de nos malades, à l'âge de 10 ans, avant tout autre signe, s'aperçut avec étonnement qu'il ne pouvait tenir son porte-plume entre sa lèvre supérieure relevée et son nez.

Aux membres supérieurs, tous les mouvements, plus lents, plus maladroits, demeurent très longtemps possibles, l'énergie musculaire étant d'ailleurs plus ou moins diminuée; il est souvent surprenant de voir le malade, dont les bras sont réduits à l'état squelettique, exécuter, comme nous en avons été témoin, des travaux des champs, tels que fauchage, piochage. Dans un cas de myopathie facio-scapulo-humérale que nous avons observé, un des premiers signes fut que l'enfant à l'école, pour écrire au tableau, était obligé de lancer le bras contre le tableau en soulevant fortement l'épaule; en appuyant la craie il arrivait à tracer les traits.

Assis, il est souvent très difficile au myopathique de se relever : il n'y arrive qu'en prenant un point d'appui sur la chaise ou sur les genoux.

Accroupis ou couchés à terre, beaucoup, pour se relever, se retournent d'abord sur le ventre, se placent dans la situation dite à quatre pattes, puis se relèvent sur leurs bras en s'arc-boutant sur les membres inférieurs qu'ils placent et maintiennent en extension, formant ainsi un arc de cercle dont les mains et les pieds en contact avec le sol constituent les extrémités; les mains marchent alors à la rencontre des pieds demeurés immobiles, jusqu'à ce qu'elles ne touchent plus le sol que par les extrémités des doigts : à ce moment, ou bien le malade exécute un brusque effort des bras qui rejette tout le corps en arrière, ou bien il grimpe avec les mains le long de ses jambes et de ses cuisses, jusqu'à ce que le tronc fasse avec les membres inférieurs un angle assez obtus pour permettre aux muscles affaiblis de la masse sacro-lombaire d'achever le redressement de la partie supérieure du corps.

En marchant, les malades présentent ordinairement un *dandinement* auquel a été donné le nom de *démarche de canard*; cette démarche consiste à chaque pas en une inclinaison latérale exagérée du bassin du côté de la jambe oscillante, et en une inclinaison latérale de tout le tronc du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la jambe portante. La raison de cette marche réside dans l'affaiblissement des masses musculaires du bassin; le bassin n'étant plus retenu par une force suffisante du côté portant, retombe à

chaque pas du côté oscillant, entraîné par le poids du membre de ce côté; le tronc, qui ne pourrait suivre l'inclinaison du bassin sans entraîner la chute du corps, se rejette du côté portant pour maintenir la ligne de gravité dans la base de sustentation formée par le pied portant (P. Richer).

Marche. Durée. Pronostic. — L'évolution de la myopathie est essentiellement progressive et lente : le mode d'envahissement de la lésion musculaire est commandé ordinairement par la forme du début. Nous avons cependant signalé des faits où cette évolution, particulièrement rapide, fut en quelque sorte aiguë. (*Rev. de méd.*, 1898.)

Cette évolution peut être entrecoupée quelquefois par des périodes d'arrêt d'une ou de plusieurs années, pendant lesquelles il semble que l'atrophie cesse de se généraliser : mais souvent durant ces périodes l'altération s'installe silencieusement dans des muscles dont la forme extérieure ne paraît pas modifiée, et dont le trouble fonctionnel se révèle par hasard à l'occasion d'un travail ou d'un effort; quelquefois même l'autopsie seule démontre la lésion dans un groupe musculaire supposé sain. Les myopathiques peuvent atteindre un âge assez avancé, même quand le début de la maladie remonte à l'enfance : la mort survient habituellement par le fait d'une maladie intercurrente; cette maladie est presque toujours une infection de l'appareil respiratoire qui, par suite des modifications de la cage et des muscles thoraciques, devient un lieu de moindre résistance chez des individus dont la nutrition générale est en souffrance par suite de la vie confinée.

Dans les formes débutant par les membres inférieurs, les malades étant de bonne heure condamnés à une immobilité plus ou moins complète, la mort survient habituellement assez tôt : dans les cas où l'affection a commencé dans l'enfance, les individus atteints ont rarement dépassé la vingtième année.

Dans les formes à prédominance ou à début scapulo-huméral, la vie peut, si les malades sont dans de bonnes conditions hygiéniques, se prolonger pendant 30 et 40 ans. Dans les myopathies, aucun des organes essentiels à la vie n'étant lésé, il semble donc que le pronostic *quoad vitam* soit lié uniquement aux conditions d'alimentation, de nutrition, d'aération, d'hygiène, etc.

Anatomie pathologique. — *Système nerveux.* — Dans tous les cas, assez rares d'ailleurs, du groupe clinique des myopathies où l'autopsie a été pratiquée, le système nerveux central ou périphérique a été trouvé intact, ou bien il n'offrait que des altérations banales. Actuellement, les lésions de la myopathie semblent être purement musculaires.

Système musculaire. — Quelle que soit la forme clinique de la myopathie, quel que soit l'état apparent du muscle altéré, qu'il soit de volume normal, qu'il soit atrophié ou hypertrophié, le muscle étudié, soit sur des fragments pris sur le malade, soit sur des pièces provenant du cadavre, présente des lésions élémentaires analogues : « Rien ne ressemble plus, sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié » (P. Marie et Guinon).

Les altérations portent sur les *fibres musculaires* et sur le *tissu inter-*

stitiel. Les modifications de la *fibre musculaire* consistent en *hypertrophie* et surtout en *atrophie*. Les fibres hypertrophiées, plus ou moins abondantes, isolées ou disposées par petits groupes, tranchent sur les fibres normales ou atrophiées, par leurs dimensions, leur forme arrondie, leur coloration plus pâle; elles peuvent manquer dans un muscle malade.

L'atrophie frappe la fibre à ses extrémités et procède dans la longueur en même temps qu'elle rétrécit transversalement toute la fibre.

Atrophiées ou hypertrophiées, les fibres musculaires quelquefois fragmentées, fissurées ou percées d'un orifice central, ne présentent que peu de modifications de leur striation : les dégénérescences vitreuse, graisseuse, granuleuse ne s'observent que par exception dans un nombre très restreint de fibres; atrophiées ou hypertrophiées, les fibres montrent toujours une multiplication de leurs noyaux marginaux et profonds. Un certain nombre de fibres atrophiées peuvent subir, à un moment donné, la transformation fibro-tendineuse.

Dans un même muscle, les fibres ne présentent pas toutes à la fois des altérations identiques; la lésion, plus ou moins disséminée, procède de fibre à fibre ou de faisceau à faisceau. En même temps que la fibre musculaire subit ces modifications, le *tissu conjonctif interstitiel* présente les signes d'une hyperplasie lente et graduelle : l'organisation fibreuse de ce tissu hyperplasié aboutit à une sclérose plus ou moins accentuée du muscle. Lorsqu'à une néoformation conjonctive abondante s'ajoute une prolifération exagérée des cellules graisseuses interstitielles, ou une transformation adipeuse totale des cellules conjonctives, le tissu adipeux, s'il est très luxuriant, peut compenser l'atrophie du tissu musculaire, et donner au muscle envahi un volume supérieur au volume normal : à la phase de scléro-adipose succède habituellement dans le muscle malade une phase de sclérose pure, qui coïncide avec le développement de l'atrophie dans ce muscle pseudo-hypertrophié.

Pathogénie. — Le mécanisme par lequel se développe le processus myopathique demeure obscur; en l'absence de lésions du système nerveux central ou périphérique, il ne reste que deux hypothèses pour expliquer la lésion musculaire : ou bien celle-ci est primitive, protopathique, ou bien elle est secondaire soit à un trouble fonctionnel, soit à des lésions du système nerveux, que nos moyens d'investigation ne permettent pas jusqu'ici de déceler.

Dans la première hypothèse, soutenue par Charcot et par Landouzy et Dejerine, la myopathie est une maladie primordialement musculaire, probablement congénitale, due à une malformation originelle du système musculaire : et comme l'hérédité est le seul facteur étiologique démontré, la cause première de l'affection doit, d'après Roth (de Moscou), résider dans des modifications de la cellule fécondée qui sert à la formation du système musculaire. A ce point de vue, les recherches de Babinski et Onanoff ont montré que la distribution de la myopathie est en rapport avec le mode de développement des muscles bien plus qu'avec des localisations nerveuses : quelle que soit la forme en cause, certains muscles se prennent avec rapidité, tandis que d'autres sont presque constamment respectés; d'autre part,

lorsqu'une région est envahie, que l'invasion soit initiale ou terminale, ce sont toujours les mêmes muscles qui sont atteints, de telle sorte qu'on pourrait diviser les muscles de l'économie au point de vue myopathique, en réfractaires, prédisposés, intermédiaires. D'après ces auteurs, il y a une corrélation intime entre le degré de rapidité de développement des muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie. Damsch ayant constaté dans deux autopsies l'absence congénitale de certains muscles, fait remarquer que ce sont précisément ces mêmes muscles qui tendent à disparaître dans les myopathies : certains muscles toujours atteints par la myopathie, tels le grand pectoral, le grand dorsal, le sont également par l'absence congénitale. Damsch, Bernhardt, Stange tendent à admettre que l'absence de certains muscles est l'indice d'une myopathie arrêtée de bonne heure.

En dernière analyse, dans le muscle primitivement atteint, la lésion débuterait par la fibre musculaire elle-même (Landouzy et Dejerine, Roth). D'après Krosing (*Arch. de Virchow*, 1892), dans la fibre qui s'atrophie, le protoplasma musculaire revient à l'état de protoplasma ordinaire, et les cellules sommeillantes, noyaux des cellules dont le protoplasma a formé la myosine, reprennent leur activité, prolifèrent, constituent un centre d'attraction pour le protoplasma transformé : le tissu, dans son ensemble, reprend l'aspect du tissu embryonnaire et aboutit à la formation de tissu conjonctif. Pour Metchnikoff et pour Lewin, lorsque les fibrilles musculaires diminuent de vitalité, leur substance contractile ou myoplasma est englobé par le plasma interstitiel du faisceau ou sarcoplasma, celui-ci se différenciant à un moment donné en cellules amiboïdes qui digèrent la substance striée.

D'après Blocq et Marinesco (*Arch. de neurologie*, 1893), dans les myopathies primitives, la fibre musculaire est héréditairement le siège d'un désordre primordial de la nutrition, qui se manifeste dès l'enfance en raison de l'activité de la nutrition musculaire à cet âge; la localisation de ce désordre sur certains groupes est en rapport avec le développement embryologique des muscles, suivant la notion indiquée par Babinski et Onanoff. De cette impuissance nutritive de la fibre musculaire, résulte une véritable inversion chimiotactique, en vertu de laquelle le myoplasma n'assimilant plus les éléments de la lymphe qui le baigne, le tissu de soutènement, grâce à son énergie nutritive plus puissante, accapare ces éléments devenus surabondants, et devient le siège d'une hyperplasie plus ou moins marquée dans ses cellules conjonctives ou adipeuses.

Babes, frappé de la participation des vaisseaux aux lésions de la myopathie, rattache l'atrophie de la fibre musculaire et les altérations du tissu interstitiel à l'influence hyponutritive du système vasculaire.

Bien qu'aucune lésion n'ait été jusqu'ici démontrée dans le système nerveux des myopathiques, un certain nombre d'auteurs, néanmoins, tendent à faire dépendre le processus amyotrophique d'une influence nerveuse. Il suffit, pour mémoire, de citer la théorie de Ord (1874), qui, en raison des troubles vaso-moteurs ordinairement observés, attribuait la myopathie à une altération du sympathique, et la théorie de Berger (de Breslau) qui, supposant une altération primordiale des nerfs trophiques, normalement

modérateurs de la nutrition, admettait que leur destruction amenait l'hypertrophie, puis, au bout de quelque temps, l'atrophie du muscle.

Lépine n'est pas convaincu de l'*intégrité fonctionnelle* du système nerveux central chez les myopathiques : peut-être l'intégrité anatomique constatée résulte-t-elle de ce que des lésions antérieures ont été réparées.

D'après Pilliet, on pourrait supposer que des lésions inconnues des centres supérieurs ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux médullaires, fibres et cellules, sans rien changer de leurs rapports réciproques : il serait impossible, dans ce cas, de déceler la lésion avec les procédés actuels d'investigation.

Pour Erb, les myopathies traduisent un trouble dynamique des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle : peut-être existe-t-il des altérations du système nerveux que la technique est aujourd'hui impuissante à démontrer. Suivant cet auteur, la dystrophie musculaire progressive est une *trophonévrose musculaire*, les altérations fonctionnelles des centres trophiques amenant des lésions anatomiques au point le plus éloigné du centre trophique, dans le système moteur périphérique.

L'existence dans une même famille d'atrophiques myopathiques et myélopathiques, l'existence chez quelques myopathiques de certains caractères attribués généralement aux atrophies myélopathiques, tels que le tremblement fibrillaire observé chez deux frères par Spillmann et par nous, tels que la réaction de dégénérescence constatée par Schultze, Bédard et Rémond, par Savill, par Hirtz et dans une de nos observations, l'existence de lésions névritiques et d'altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle chez des malades qui, durant la vie, avaient présenté les signes des myopathies, y compris l'hérédité, l'absence de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence (Strümpell, Erb, Preisz, Kahler et Heubner), la nature familiale et héréditaire des amyotrophies infantiles progressives d'origine spinale ou neurotique décrites plus haut, pourraient plaider ainsi en faveur de l'origine nerveuse des myopathies. Dans les amyotrophies progressives myopathiques, comme dans les amyotrophies neuropathiques ou myélopathiques, il existerait un état pathologique du système nerveux ; cet état se manifesterait dans les formes myélopathiques et neuropathiques par des lésions très appréciables ; dans les formes myopathiques, l'altération nerveuse nous échapperait anatomiquement, et ne se révélerait fonctionnellement que par les troubles de la nutrition musculaire.

Diverses objections ont été faites contre l'hypothèse de l'origine spinale de la myopathie : d'après Blocq et Marinesco, un trouble dynamique des cellules trophiques, capable de déterminer l'atrophie musculaire, devrait, suivant la règle, amener des altérations des fibres terminales des nerfs périphériques intra-musculaires, qui ont toujours été trouvés intacts. Il est vrai que Furstner et Babes disent avoir observé chez plusieurs myopathiques des lésions des extrémités nerveuses dans le muscle.

Pour Ferrier, la distribution si différente de l'atrophie dans les formes myopathiques et myélopathiques est une sérieuse objection contre l'hypothèse de l'origine nerveuse des myopathies.

Quoi qu'il en soit de la théorie, les documents ne sont peut-être pas actuellement encore suffisants pour permettre de trancher définitivement la question en faveur de l'origine purement musculaire ou nerveuse des myopathies, et si, avec Parisot, « on ne saurait refuser aux muscles le droit que possèdent tous les autres tissus, celui de devenir malades spontanément », on peut, avec Erb, répéter que « quiconque ne restreint pas sa façon de voir au champ visuel du microscope, devra convenir que l'anatomie pathologique actuelle ne peut donner une conclusion certaine ».

Diagnostic. — Le diagnostic de la myopathie progressive est basé sur un certain nombre de caractères : la maladie, souvent familiale ou héréditaire, débute habituellement dans l'enfance, par les muscles de la mimique à la face, ou par les muscles scapulo-huméraux, ou par les muscles de la ceinture pelvienne; la myopathie progresse habituellement de la racine du membre à la périphérie, respectant, en partie du moins, les extrémités; les muscles intéressés ne présentent pas de tremblements fibrillaires et n'offrent pas la réaction électrique de dégénérescence; la marche de la myopathie est symétrique, systématique, et l'évolution de la maladie est essentiellement chronique.

Ces caractères distinguent la myopathie des amyotrophies non progressives et extensives, localisées ou diffuses sans systématisation, telles que les atrophies résultant de paralysies infantiles, de névrites de cause locale, d'arthropathies, etc.; ils la distinguent aussi de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne, qui n'est ni familiale, ni héréditaire, débute à l'âge mûr, généralement par les extrémités des membres, s'accompagne de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et a une évolution assez rapide.

La myopathie ne pourra être confondue avec la sclérose latérale amyotrophique, dont quelques cas ont été observés chez l'enfant (Seeligmüller, Strümpell, Brown) et à laquelle la distribution spéciale de l'atrophie aux extrémités, combinée à des phénomènes spasmodiques, donne une physionomie bien particulière; elle ne pourra être confondue non plus avec la syringomyélie, qui a été rencontrée quelquefois sous forme familiale (Verhoogen et Van der Velden) et qui se caractérise par des troubles si spéciaux de la sensibilité unis à l'amyotrophie.

La diffusion de l'atrophie, sa généralisation rapide, sa prédominance aux extrémités, l'impotence musculaire souvent considérable, la perte des réflexes tendineux, l'existence habituelle de troubles de la sensibilité, la fréquence de la réaction de dégénérescence, la possibilité de la guérison, séparent l'amyotrophie polynévritique des myopathies.

La myopathie débutant dans l'enfance se distinguera sans trop de difficulté de l'amyotrophie spinale progressive de la première enfance, où le début est très précoce, où les phénomènes parétiques et atrophiques envahissent rapidement les muscles du tronc, des membres et des extrémités, s'accompagnent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et se terminent souvent par des accidents bulbaires, la mort survenant toujours cinq ou six ans, au maximum, après le début de la maladie.

La forme de myopathie atrophique débutant par les jambes, et décrite sous le nom de type Leyden-Möbius, a quelques points de ressemblance avec l'amyotrophie progressive familiale neurotique et spinale des types Charcot-Marie et Dejerine-Sottas : mais, dans ceux-ci, l'atrophie, après avoir frappé les membres inférieurs, atteint les membres supérieurs par leurs extrémités, et respecte plus ou moins les muscles de la racine des membres : elle s'accompagne souvent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et, de plus, dans le type Dejerine-Sottas, de troubles de la sensibilité, d'ataxie dans les mouvements et de phénomènes oculo-pupillaires. D'ailleurs, l'amyotrophie progressive d'origine neurotique et spinale apparaît, comme les formes dites myopathiques, dans l'enfance et possède une évolution essentiellement chronique.

Le dandinement et un certain déhanchement font songer quelquefois, au début de l'affection chez des enfants, à la luxation congénitale de la hanche : un examen approprié permet de reconnaître l'absence de cette luxation ; d'autre part, chez le petit myopathique, l'ensellure lombaire, le détachement des omoplates, une certaine difficulté à se relever de terre ou à gravir les marches d'un escalier, quelquefois la forme des lèvres résultant de l'atrophie de l'orbiculaire, doivent mettre sur la voie du diagnostic.

Certains caractères, rencontrés généralement dans la myopathie, peuvent faire défaut : la maladie peut se montrer sous forme isolée, sans être familiale et héréditaire ; elle peut débuter à l'âge adulte ; ou bien les tremblements fibrillaires et la réaction de dégénérescence, habituellement absents dans la symptomatologie, peuvent se présenter dans certains cas ; il peut même exister, à un moment donné, comme dans un fait de Savill, des troubles de la sensibilité ; l'atrophie musculaire peut être masquée par l'adipose sous-cutanée. Mais, dans ces cas même d'atrophie musculaire progressive, où manque un des signes qui ont contribué primitivement à édifier le groupe des myopathies, le diagnostic demeure possible lorsque se trouvent réalisés isolément ou concomitamment, à des degrés quelconques, le facies myopathique, les troubles de la mimique faciale, la pseudo-hypertrophie de certains groupes musculaires déterminés, l'ensellure lombaire, la démarche dandinante, ainsi que les différentes attitudes caractéristiques prises par le malade lorsqu'il se relève de terre.

Le diagnostic de la myopathie importe surtout au point de vue du pronostic, la maladie étant essentiellement chronique et lentement progressive, sans intéresser les fonctions indispensables à la vie.

Traitement. — Bien que les lésions dans les myopathies semblent être principalement musculaires et paraissent à première vue devoir être, de ce chef, plus accessibles aux méthodes de traitement propres à ranimer la vitalité, la contractilité et la circulation dans le muscle, « il semble, suivant l'expression de Raymond, qu'en vertu d'un vice constitutionnel, antérieur à la naissance, le système musculaire du malade soit dévié de son évolution normale et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher ». Jusqu'à présent, il n'est pas prouvé qu'aucun moyen ait réussi à enrayer l'évolution myopathique fatalement progressive, bien qu'entrecoupée parfois

La forme de myopathie atrophique débutant par les jambes, et décrite sous le nom de type Leyden-Möbius, a quelques points de ressemblance avec l'amyotrophie progressive familiale neurotique et spinale des types Charcot-Marie et Dejerine-Sottas : mais, dans ceux-ci, l'atrophie, après avoir frappé les membres inférieurs, atteint les membres supérieurs par leurs extrémités, et respecte plus ou moins les muscles de la racine des membres : elle s'accompagne souvent de tremblements fibrillaires et de réaction de dégénérescence, et, de plus, dans le type Dejerine-Sottas, de troubles de la sensibilité, d'ataxie dans les mouvements et de phénomènes oculo-pupillaires. D'ailleurs, l'amyotrophie progressive d'origine neurotique et spinale apparaît, comme les formes dites myopathiques, dans l'enfance et possède une évolution essentiellement chronique.

Le dandinement et un certain déhanchement font songer quelquefois, au début de l'affection chez des enfants, à la luxation congénitale de la hanche : un examen approprié permet de reconnaître l'absence de cette luxation : d'autre part, chez le petit myopathique, l'ensellure lombaire, le détachement des omoplates, une certaine difficulté à se relever de terre ou à gravir les marches d'un escalier, quelquefois la forme des lèvres résultant de l'atrophie de l'orbiculaire, doivent mettre sur la voie du diagnostic.

Certains caractères, rencontrés généralement dans la myopathie, peuvent faire défaut : la maladie peut se montrer sous forme isolée, sans être familiale et héréditaire ; elle peut débuter à l'âge adulte ; ou bien les tremblements fibrillaires et la réaction de dégénérescence, habituellement absents dans la symptomatologie, peuvent se présenter dans certains cas ; il peut même exister, à un moment donné, comme dans un fait de Savill, des troubles de la sensibilité ; l'atrophie musculaire peut être masquée par l'adipose sous-cutanée. Mais, dans ces cas même d'atrophie musculaire progressive, où manque un des signes qui ont contribué primitivement à édifier le groupe des myopathies, le diagnostic demeure possible lorsque se trouvent réalisés isolément ou concomitamment, à des degrés quelconques, le facies myopathique, les troubles de la mimique faciale, la pseudo-hypertrophie de certains groupes musculaires déterminés, l'ensellure lombaire, la démarche dandinante, ainsi que les différentes attitudes caractéristiques prises par le malade lorsqu'il se relève de terre.

Le diagnostic de la myopathie importe surtout au point de vue du pronostic, la maladie étant essentiellement chronique et lentement progressive, sans intéresser les fonctions indispensables à la vie.

Traitement. — Bien que les lésions dans les myopathies semblent être principalement musculaires et paraissent à première vue devoir être, de ce chef, plus accessibles aux méthodes de traitement propres à ranimer la vitalité, la contractilité et la circulation dans le muscle, « il semble, suivant l'expression de Raymond, qu'en vertu d'un vice constitutionnel, antérieur à la naissance, le système musculaire du malade soit dévié de son évolution normale et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher ». Jusqu'à présent, il n'est pas prouvé qu'aucun moyen ait réussi à enrayer l'évolution myopathique fatalement progressive, bien qu'entrecoupée parfois

de périodes d'arrêt. Néanmoins, il est légitime, dans l'espoir d'atténuer le mal, de chercher à exciter la nutrition du muscle par une gymnastique médicale, appropriée à l'état des groupes musculaires, par le massage, la mécanothérapie, par l'électricité, appliquée surtout sous la forme de faradisation localisée directe du muscle.

Lépine, par la médication thyroïdienne, Allard et Tordeus, par des injections de suc musculaire, auraient obtenu des améliorations passagères; Marinesco, par l'usage de l'extrait de thymus, ne constata point de résultats bien nets. L'inefficacité de ces modes de traitement n'a dans le cas particulier rien qui puisse surprendre.

La nutrition générale sera maintenue chez le myopathique dans le meilleur état possible, par la pratique d'une hygiène parfaitement réglée au point de vue de l'alimentation, de l'aération, de l'exercice. Toutes les causes de contagion, par le bacille de la tuberculose ou par les germes pathogènes capables de déterminer des infections broncho-pulmonaires, seront soigneusement évitées.

AMYOTROPHIE FAMILIALE DE LA PREMIÈRE ENFANCE

L'affection a été distinguée pour la première fois en 1892 par Hoffmann, puis par Werding; depuis lors, des faits se rapportant plus ou moins au type primitivement décrit ont été rapportés par Mya et Luisada, Sevestre, Hutinel, Bruns, Beevor et par nous.

Étiologie. — L'affection débute généralement dans la première année de la vie, quelquefois même dès la naissance, sans qu'on puisse invoquer à son origine de maladies infectieuses ou de conditions particulières dans les antécédents familiaux. Elle frappe souvent plusieurs enfants d'une même famille; dans un cas cité par Hoffmann, sur 14 enfants d'une même souche, 6 furent atteints.

Symptômes. — Le début se fait par une parésie avec atrophie des muscles des cuisses, des lombes, du bassin; les muscles les premiers atteints sont les triceps cruraux, les fessiers, les muscles longs vertébraux. L'enfant marche tardivement ou ne marche pas; la paralysie atrophique gagne successivement les muscles de la nuque, du cou, de la ceinture scapulaire, des bras, des cuisses, de l'avant-bras, de la jambe, des mains, et s'accroît progressivement dans les parties atteintes. A un moment donné, dans les cas accentués, l'enfant devient incapable de faire aucun mouvement et conserve toutes les positions qui lui sont imprimées; dans un cas de Sevestre, les muscles du tronc étant pris, la respiration ne s'effectuait plus que par le diaphragme.

L'atrophie musculaire très intense est quelquefois masquée au premier abord par un développement considérable du tissu graisseux; l'obésité est presque constante.

La paralysie est toujours flasque et marche de pair avec l'atrophie; dans les muscles atrophiés peuvent exister des contractions fibrillaires, mais souvent elles sont absentes; on a constaté quelquefois de petits tremble-

ments dans les doigts. Les réflexes tendineux sont abolis; les sphincters sont intacts; la sensibilité, sauf dans quelques cas exceptionnels, ne paraît pas intéressée. L'excitabilité électrique est diminuée; la réaction de dégénérescence se montre partielle ou totale.

A une certaine période de la maladie, il peut se produire secondairement de la lordose, des rétractions musculaires, de la laxité exagérée de certaines articulations.

Un petit malade de Sevestre présentait des sortes de crises nerveuses dyspnéiques paraissant avoir leur origine dans le bulbe.

Évolution et pronostic. — L'affection, de marche ascendante, évolue d'une façon symétrique et progressive. Habituellement assez rapide, elle arrive à la mort, dans un délai variant de quelques mois à 4 ans environ; dans un cas de Mya et Luisada (*Riv. de pat. nerv. et ment.*, 1898), la mort se produisit un mois après l'apparition des accidents. Dans deux cas observés par Bruns (*Zeitsch. f. Nervenh.*, 1901), où le début se fit assez tardivement à la fin de la première année et dans le courant de la deuxième, l'évolution fut plus lente et se prolongea jusqu'à la douzième et la quinzième année.

La mort survient ordinairement par le fait de la paralysie des muscles respiratoires.

Anatomie pathologique. — Hoffmann, dans un certain nombre d'autopsies, concernant des enfants atteints de l'affection qui nous occupe, constata, dans les muscles, de l'atrophie simple avec hyperplasie du tissu conjonctif et lipomatose, dans la moelle une dégénérescence intense, puis la disparition des cellules des cornes antérieures; ces lésions médullaires existaient symétriquement sur toute la longueur de la moelle. Aussi proposa-t-il de donner à l'affection en question le nom d'*amyotrophie spinale progressive de la première enfance*.

Les premières constatations de Hoffmann furent ultérieurement contrôlées par lui-même et d'autres observateurs.

D'autres lésions, telles que dégénérescence accentuée des racines antérieures, névrite périphérique, et même altération des cordons blancs de la moelle (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türck, partie intermédiaire du cordon pyramidal), furent quelquefois constatées.

Cependant, dans un cas à évolution très rapide, qui au point de vue clinique est calqué sur ceux de Hoffmann, Mya et Luisada constatèrent l'intégrité du système nerveux en même temps qu'une atrophie des muscles avec sclérose; ils conclurent à une myopathie. Si des faits nouveaux de ce genre étaient rapportés, il faudrait admettre que le groupe des amyotrophies progressives du premier âge peut renfermer, comme certains types d'amyotrophie progressive de l'adulte, des faits dans lesquels la clinique ne révèle pas de dissemblance, et qui ressortissent les uns à une myélopathie, les autres à une myopathie primitive progressive.

Des recherches ultérieures aideront peut-être à faire la synthèse de tous ces cas et à opérer des distinctions qui jusqu'ici ne reposent que sur des bases bien incertaines.

Diagnostic. — La précocité du début, l'envahissement symétrique et toujours progressif de l'amyotrophie, sans aucune tendance à la régression, la rapidité de l'évolution, l'incurabilité de l'affection, distinguent suffisamment l'amyotrophie paralytique du premier âge de la paralysie infantile proprement dite.

Les polynévrites de l'enfance, très rares dans le premier âge, toujours secondaires d'ailleurs à une infection (diphtérie), ou à une intoxication, seront faciles à reconnaître par leur origine et leur évolution, tendant habituellement à la guérison.

L'amyotrophie paralytique ne devra pas être confondue avec l'impotence musculaire fonctionnelle, souvent très considérable, qui se rencontre quelquefois au cours du rachitisme, avant même l'apparition des déformations; la confusion serait possible surtout quand il s'agit de rachitiques gros à muscles grêles, si dans le rachitisme n'existait quelques signes, tels que développement exagéré du ventre, nouures costales, retard de la soudure des fontanelles et de la dentition, qui permettent habituellement de le déceler; enfin, l'amyotrophie progressive du premier âge, qui débute de très bonne heure, existe souvent avec tous ses caractères à un âge où le rachitisme commence à peine à s'installer.

Le retard de développement intellectuel ou les signes somatiques de dégénérescence permettent de distinguer l'inertie musculaire, la passivité, la maladresse, la lenteur des mouvements, qu'on rencontre souvent chez les petits retardataires.

L'amyotrophie diffuse du premier âge ne pourra être confondue avec la myopathie primitive progressive dont le début plus tardif se fait dans la seconde enfance, l'adolescence ou la jeunesse, et à laquelle la distribution symétrique de l'amyotrophie, sa répartition suivant des types caractéristiques, une évolution extrêmement lente, donnent une physionomie toute spéciale. Wernicke, qui au début avait rattaché l'amyotrophie de la première enfance à l'amyotrophie myopathique du type Leyden-Mœbius, s'est rallié ultérieurement à l'opinion de Hoffmann.

Dans certaines formes précoces de la paralysie pseudo-hypertrophique, la parésie des membres inférieurs paraît remonter aux premiers mois de l'existence; mais cela n'empêche pas l'enfant de marcher, du moins tardivement, et bientôt le relief exagéré de certains muscles aide à mettre sur la voie du diagnostic.

Cependant, il semble qu'il existe entre l'amyotrophie progressive du premier âge, surtout dans sa forme à début tardif, et les cas typiques de myopathie primitive progressive, une série de termes de transition et de passage, dont la délimitation et la position exacte n'est pas sans offrir des difficultés. Sous le titre d'atrophie spinale infantile familiale et héréditaire, Bruns rapporte deux cas qui ont débuté un peu plus tardivement que dans les formes habituelles et ont évolué plus lentement, jusque 12 et 15 ans; d'autre part, nous avons observé une fillette de 7 ans, qui, moins d'un an après le début des premiers symptômes parétiques, présenta le masque et les signes de la myopathie facio-scapulo-humérale arrivée à une période

avancée de son évolution, telle qu'on l'observe habituellement à l'âge adulte, de longues années après le début (*Rev. de méd.*, 1898) : la myopathie avait donc, en moins d'un an, évolué d'une façon aiguë et cependant systématique, réalisant en quelques mois ce qu'elle met ordinairement des années à produire. Concetti (*La Pediatria*, 1899), rapporte le fait d'une fillette de 10 ans dont le frère avait eu une poliomyélite aiguë, et qui après avoir présenté dès sa première enfance de la faiblesse musculaire, fut prise de paralysie atrophique des muscles des membres, de la ceinture pelvienne, du tronc, de la poitrine, du cou, de la face, de telle sorte qu'elle était dans l'impossibilité de demeurer debout ou assise, de maintenir la tête en équilibre, de manger seule : Concetti intitule ce cas *amyotrophie idiopathique diffuse*. Enfin nous avons rapporté le fait d'une fillette de 5 ans, issue d'un père myopathique, atteint dans son enfance de paralysie infantile, et chez laquelle l'affection paraissait remonter à l'âge de 2 ans; elle offrait les signes d'une amyotrophie diffuse très accentuée, myopathique par ses traits généraux, prédominant aux muscles du mollet, aux masses sacro-lombaires, aux muscles fessiers, et ayant amené une impotence absolue des membres inférieurs; là encore, il s'agit d'une amyotrophie à évolution très rapide qui ne peut être rattachée de force à un type particulier; tout au plus, en raison de la distribution primitive et de la prédominance de l'atrophie, pouvait-on rapporter ce cas aux formes analysées par Leyden et par Mœbius et que ces auteurs considéraient avec la forme pseudo-hypertrophique comme une modalité d'une même affection, comme une variété non hypertrophique de la paralysie pseudo-hypertrophique.

En résumé, entre l'amyotrophie typique diffuse, à évolution rapide, de la première enfance et les amyotrophies progressives, systématiques et lentes, de la seconde enfance, de l'adolescence et de la jeunesse, la clinique montre des formes lentes d'amyotrophie diffuse infantile, des formes aiguës d'amyotrophie myopathique systématique, et des formes d'amyotrophie que leur évolution et la distribution de l'atrophie ne permettent pas de cataloguer d'une façon ferme, mais qui indiquent les liens de parenté plus ou moins étroits unissant les amyotrophies familiales, quel que soit leur substratum anatomique. Il n'en reste pas moins vrai que le type créé par Hoffmann, et autour duquel se groupent les cas du même genre publiés dans ces dernières années, doit conserver son autonomie.

Traitement. — Étant donnée l'incurabilité démontrée de l'amyotrophie de la première enfance, la thérapeutique ne peut prétendre à plus de succès qu'elle n'en possède vis-à-vis les amyotrophies chroniques progressives dont il a été question. Cependant il est légitime d'user, dans la maladie qui nous occupe, des mêmes moyens d'action que ceux qui sont employés dans les diverses amyotrophies de l'enfance, qu'elles soient de cause spinale, neurotique ou myopathique.

XXXIII

PARALYSIE INFANTILE

PAR LE Dr HAUSHALTER
Professeur agrégé, chargé de la Clinique infantile à la Faculté de Nancy.

Historique. — C'est Underwood en Angleterre qui le premier, en 1774, paraît avoir signalé l'affection qui nous occupe. En tout cas, Heine (de Stuttgart) est le premier qui, en 1840, ait donné de la maladie qu'il rapportait à une lésion de la moelle une bonne description clinique, complétée par des planches lithographiées qui reproduisaient les principales difformités succédant ordinairement à la maladie. Quelques années plus tard (1853), Rilliet et Barthez, dans leur *Traité des maladies des enfants*, exposaient d'après des observations personnelles un exact tableau clinique de cette affection, qu'ils considéraient comme une paralysie essentielle de l'enfance. A la même époque (1855), Duchenne (de Boulogne) insitait sur les caractères distinctifs de la paralysie infantile et d'autres affections plus ou moins similaires, et quelque temps après (1860) il publiait une étude d'ensemble sur la *paralysie spinale infantile*; peu après, les thèses de Duchenne fils (1864) et de Laborde achevaient de faire connaître l'aspect clinique de la maladie.

Dès le début de leurs travaux, Heine et Duchenne, se fondant sur des considérations d'ordres divers, étaient arrivés par voie d'induction à admettre que la paralysie infantile relevait de lésions médullaires. C'est en France que fut faite pour la première fois la preuve de cette lésion : Cornil (1864), à l'autopsie d'une femme de 49 ans, atteinte d'une paralysie avec atrophie remontant à l'âge de 2 ans, trouva, outre une dégénérescence graisseuse des muscles atrophiés et de leurs nerfs, une atrophie des cordons antéro-latéraux. Trois ans plus tard, Prévost, en son nom et au nom de son maître Vulpian, annonçait à la Société de biologie avoir trouvé dans la moelle d'une femme atteinte d'atrophie du membre inférieur gauche, résidu d'une paralysie infantile, une atrophie de la corne gauche antérieure de la moelle lombaire avec altération ou disparition des cellules du groupe externe de cette corne. La même année, en Angleterre, Lockhart Clarke constatait la désintégration granuleuse de la substance grise de la corne antérieure. En 1870, paraît l'observation capitale de Charcot et Joffroy, démontrant dans un cas de paralysie infantile, comme seule lésion, la disparition d'un certain nombre, d'un groupe ou de plusieurs groupes de cellules des cornes antérieures; les régions les plus intéressées étaient celles qui correspondaient aux membres les plus atrophiés : ainsi étaient prouvées d'une part les relations fondamentales qui existent entre la paralysie infantile et les lésions cellulaires des cornes antérieures, et d'autre part la systématisation primitive

de la lésion dans la substance grise des cornes antérieures. De nouvelles observations de Joffroy et Parrot (1870), et de Roger et Damaschino (1871), vinrent bientôt confirmer l'assertion de Charcot et Joffroy : Roger et Damaschino, ayant étudié la moelle peu de temps après le début des accidents, concluent que la lésion des cornes antérieures est de nature inflammatoire et que la paralysie spinale de l'enfance doit se ranger parmi les myélites.

Les observations postérieures de Schultz (1876), de Demme (1876), de Leyden (1876), de Türner (1879), de Taylor (1879), de Schultze (1879), etc., n'apportent rien de bien nouveau concernant l'anatomie pathologique de la paralysie infantile. Dans ces dernières années le rôle des infections dans la genèse des maladies du système nerveux, et les études de pathologie expérimentale ont aidé à jeter la lumière sur la nature de cette myélite.

Suivant les temps, les auteurs et les pays, la paralysie infantile a reçu des dénominations variées : *paralysie essentielle de l'enfance* (Rilliet et Barthez), *paralysie myogénétique* (Bouchut), *paralysie spinale infantile*, *paralysie atrophique de l'enfant*, *poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance*, *téphromyélite antérieure aiguë de l'enfance*.

Symptomatologie. — Dans l'histoire clinique de la pathologie infantile, on peut, à l'exemple de Vulpian et de Laborde, distinguer quatre phases : une *phase d'invasion*, *une phase de paralysie*, *une phase de rémission avec localisation des phénomènes paralytiques*, et *une phase d'atrophie avec déformation des membres*.

1° *Phase d'invasion, ou phase prodromique.* — Le mode de début de la maladie est celui des maladies aiguës fébriles chez l'enfant.

La *fièvre*, quelquefois soudaine, peut atteindre 39°, 40° et plus ; elle est accompagnée généralement des troubles gastro-intestinaux, habituels aux affections fébriles de l'enfant : inappétence, langue chargée, vomissements, diarrhée, et très souvent de phénomènes nerveux généraux, tels que somnolence ou agitation ; les convulsions qui s'observent quelquefois ne seraient pas, d'après Marie (*Leç. sur les mal. de la moelle*, 1892), aussi fréquentes que l'ont prétendu certains auteurs. Medin a insisté sur l'hyperesthésie qui s'observe quelquefois durant la période fébrile, surtout aux membres inférieurs. Ces phénomènes fébriles d'invasion, qui durent rarement plus de 36 à 48 heures, mais peuvent se prolonger quelquefois durant plusieurs jours, sont communs au début de la plupart des maladies infectieuses chez l'enfant et n'emportent avec eux aucun indice.

D'ailleurs l'intensité, comme la durée de la fièvre, est très variable : très éphémère dans certains cas, elle peut, semble-t-il, manquer totalement ; la paralysie musculaire est alors première en date; Duchenne fils a signalé ce mode de début 7 fois sur 70 cas ; la paralysie se montre alors brusquement chez un enfant en pleine santé qui commençait à marcher : ordinairement c' [illegible] eil qu'elle se révèle. D'après Duchenne, la fièvre, quand [illegible] noins que la maladie est survenue à un âge moins

[illegible] *paralysie musculaire*, dont l'apparition

apporte au diagnostic l'élément essentiel, apparaît soit au début, soit presque toujours à la fin de la période fébrile. Elle arrive très vite, quelquefois d'emblée, au summum auquel elle atteindra : en l'espace de 12 à 48 heures elle a frappé les muscles qu'elle doit toucher ; très rarement graduelle, son installation est donc presque toujours brusque ou rapide.

A cette période, la paralysie réalise généralement pendant plusieurs jours le seul symptôme de la maladie : variable dans sa distribution, elle est généralisée, paraplégique, plus rarement localisée ou hémiplégique.

Dans la forme généralisée, qui atteint les 4 membres, les muscles du tronc et du cou, le petit malade ne peut demeurer ni debout, ni assis : placé debout, il s'affaisse et tombe; assis, il penche, suivant la situation, en avant, en arrière ou de côté; la tête vacille en avant, en arrière, retombe sur les épaules. Généralisée, la paralysie peut être complète; mais souvent, elle est plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs; avec une paraplégie complète peut coïncider une paralysie d'un seul bras.

A cette phase de la maladie, la paralysie affecte moins souvent le mode monoplégique que le mode généralisé ou paraplégique : monoplégique, elle frappe plus volontiers le membre inférieur que le membre supérieur; un segment de membre peut même être seul atteint; enfin, dans un membre, la paralysie est souvent dissociée dans certains groupes musculaires, frappant par exemple les muscles innervés par le péronier, ou bien les muscles innervés par le radial et respectant les autres. Quelquefois la paralysie prend uniquement un côté du corps sauf la face, d'autres fois le bras d'un côté et la jambe de l'autre côté.

On a signalé à cette période la paralysie de quelques nerfs moteurs bulbaires, tels que le facial, l'hypoglosse, les moteurs oculaires de l'œil : certaines ophtalmoplégies de l'enfance avec leurs suites, telles que le strabisme, paraissent être la conséquence de paralysies infantiles.

Dans le membre paralysé, les muscles sont relâchés, mous; la paralysie est flasque et n'est jamais compliquée de raideur ou de contracture ; les réflexes tendineux ou cutanés sont diminués ou abolis.

Les sphincters demeurent généralement intacts et l'on n'observe aucune tendance à la formation d'escarres ; les différentes formes de sensibilité de la peau restent normales au niveau des régions atteintes : quelquefois les enfants les plus grands accusent dans les membres paralysés des douleurs, qui ont pu dans certains cas en imposer pour un rhumatisme articulaire, et sur lesquelles on a voulu se baser pour distinguer une forme douloureuse de la maladie.

Les parties paralysées sont très rapidement, souvent dès le 4e ou le 5e jour, comme l'a démontré Duchenne, le siège d'un abaissement local de température, qui s'accentue par la suite dans les parties les plus atteintes; d'après Heine, dans aucune autre forme de paralysie, la température périphérique ne subirait d'abaissement aussi considérable.

La contractilité faradique diminue rapidement, quelquefois jusqu'à l'abolition, dans les muscles paralysés; notée par Duchenne déjà dès le 5e jour dans plusieurs cas, cette abolition ne se produit généralement que vers le

7e ou 8e jour; d'après Duchenne, les muscles paralysés dans lesquels la contractilité faradique persiste, même affaiblie, après le premier septénaire qui suit la paralysie, recouvrent généralement leur motilité : au contraire, les muscles qui cessent de se contracter à l'excitation faradique seraient destinés à une paralysie irréparable : l'état de la contractilité électrique peut donc avoir une signification pronostique réelle. La contractilité galvanique persiste dans les muscles paralysés plus longtemps que la contractilité faradique.

3° *Phase de régression avec localisation et fixation des symptômes paralytiques.* — Pendant la période paralytique qui vient de s'écouler, l'impotence avait frappé un membre, un segment de membre et plus souvent plusieurs membres, sans qu'il fût possible de reconnaître une prédominance de la paralysie sur certains muscles : mais cette paralysie n'est pas définitive; quelques jours après son installation, généralement au bout de 8 ou 10 jours, rarement après la 4e semaine, on voit certains muscles reprendre peu à peu leur activité, tandis que la paralysie reste immuablement circonscrite à quelques autres. Très exceptionnellement le réveil de la motilité est général: dans ce cas, la paralysie une fois éteinte, il ne reste plus trace de la maladie.

La rémission peut se faire d'emblée; mais habituellement elle s'établit progressivement, et demande deux à six semaines, quelquefois plus, pour être complète dans les muscles libérés; en même temps que la motilité, peu à peu reparaît la contractilité électrique : comme il vient d'être dit, les muscles dont la contractilité faradique est au bout de deux mois encore abolie sont voués à une paralysie définitive plus ou moins complète.

A mesure que le mouvement revient dans certains groupes musculaires, on constate de plus en plus nettement que la paralysie se cantonne en d'autres groupes. Tous les muscles peuvent être le siège de ces localisations paralytiques; quelques-uns le sont plus que d'autres. Les membres inférieurs sont plus souvent frappés que les membres supérieurs : à la cuisse, par exemple le triceps, à la jambe le jambier antérieur, les muscles extenseurs des orteils, l'extenseur propre du gros orteil et les péroniers sont le plus fréquemment atteints; les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, les adducteurs, le triceps sural et les muscles de la partie postérieure de la jambe sont presque toujours indemnes. Au membre supérieur, le deltoïde est fréquemment touché: il peut être frappé isolément, ou bien sa paralysie est accompagnée de celle du biceps, du brachial antérieur et des supinateurs (type brachial de la paralysie); d'autres fois les extenseurs seuls sont intéressés, les supinateurs étant respectés (type antibrachial). Toutefois, dans un même muscle certains faisceaux échappent à la paralysie : ainsi le faisceau claviculaire du trapèze innervé par le spinal ne participe pas à la paralysie des autres faisceaux de ce muscle; la portion claviculaire du deltoïde est atteinte souvent avec le grand dentelé antérieur, tandis que la portion postérieure est affectée avec le sous-épineux et les rhomboïdes. Dans la forme scapulo-humérale, la paralysie affecte quelquefois la topographie radiculaire, intéressant les muscles dits du groupe Duchenne-Erb (deltoïde, sus et sous-épineux, biceps, grand pectoral). Des localisations exceptionnelles peuvent être observées : sur 50 cas, Medin a noté 3 fois la participation des muscles de l'abdomen, 2 fois celle de

l'oculo-moteur commun, 2 fois celle du facial, 1 fois celle du pneumogastrique, 2 fois la paralysie à type bulbaire.

A cette phase de régression, la fixation de la paralysie est marquée par l'impotence de certains groupes musculaires : cette impotence, coïncidant avec le retour du mouvement dans d'autres muscles, a comme résultat l'impossibilité des mouvements correspondants aux muscles paralysés et des attitudes spéciales ; dans la paralysie du deltoïde, par exemple, le bras pend inerte le long du corps, tandis que les mouvements des doigts et la flexion de l'avant-bras sur le bras sont possibles ; quand les muscles des gouttières vertébrales sont paralysés, le petit malade ne peut demeurer assis.

La paralysie définitive peut occuper à des degrés divers et avec des prédominances variées certains groupes musculaires, dans un membre, dans un segment de membre ou dans plusieurs membres, dans le tronc, dans le cou. Dans le cas où à la première phase la paralysie s'est montrée généralisée, la paralysie à la période de rémission peut se fixer de façon inégale, incomplète, asymétrique dans les deux membres inférieurs ; rarement elle se cantonne dans un des membres supérieurs seul, souvent au contraire dans un des membres inférieurs ; elle peut demeurer dans un bras et les deux jambes, dans le bras d'un côté et la jambe de l'autre, ou bien dans le bras et la jambe d'un même côté ; lorsque la paralysie primitive était de forme paraplégique, la rémission peut se faire complètement dans un des membres, laissant l'autre partiellement frappé, ou bien plusieurs groupes musculaires restent dans les membres plus ou moins atteints ; à une paralysie primitivement monoplégique, ayant frappé un membre entier, ou un segment de membre, succède dans le membre impotent une paralysie généralement plus restreinte que celle qui a annoncé la deuxième phase de la maladie. A cette phase de régression de la maladie, l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs des régions paralysées est totalement abolie ; les muscles définitivement atteints ont généralement perdu l'excitabilité faradique : par contre, il arrive un moment où ils répondent à des courants galvaniques plus faibles que les muscles sains ; et, à l'inverse de la réaction normale, la secousse de fermeture au courant galvanique est plus forte au pôle positif qu'au pôle négatif : ces modifications quantitatives et qualitatives de la contractilité électrique constituent la *formule de dégénérescence* : elle est le signe d'une paralysie irrémédiable.

4° *Phase d'atrophie musculaire avec déformation des membres.* — Bientôt dans les *muscles* dont la paralysie a survécu à la période de rémission apparaît un nouveau phénomène, l'*atrophie*. L'atrophie se montre quelquefois dès le premier mois, mais elle se développe surtout dans le cours du second mois qui suit le début de la paralysie progressive ; elle est plus marquée que l'atrophie qui succède à la section d'un nerf ; rapide dans ses progrès, elle peut détruire en 6 à 9 mois les masses musculaires paralysées, qui se trouvent bientôt réduites à l'état de lames fibreuses ; quelquefois, l'atrophie est masquée en partie par l'adipose sous-cutanée localisée à la partie malade (Landouzy). A l'augmentation de la contractilité galvanique des muscles dont il vient d'être question, succède durant la phase atrophique, au bout de

2 à 3 mois, une diminution de l'excitabilité, qui tombe souvent au-dessous de la normale en conservant les mêmes caractères qualitatifs. La contractilité idio-musculaire, quelquefois accrue au début, disparaît au fur et à mesure que le muscle s'atrophie.

Mais les troubles trophiques n'intéressent pas seulement les muscles paralysés : multiples, ils atteignent à des degrés variés dans le membre impotent, les os, les ligaments, la peau.

Les *os* dans les parties paralysées demeurent moins développés que du côté sain ; aussi voit-on fréquemment un raccourcissement plus ou moins notable d'un membre, d'un segment de membre, du pied, de la main : plus grêles, plus fragiles, les os dans ces régions malades sont plus exposés aux fractures. Les altérations osseuses ne sont pas toujours d'ailleurs en rapport avec l'atrophie musculaire : elles peuvent être très intenses avec des muscles peu altérés. Souvent l'appareil *ligamenteux* des articulations voisines des muscles et des os malades participe au processus atrophique ; de là résulte un défaut de coaptation des surfaces osseuses, une mobilité extrême des différents segments l'un sur l'autre et une tendance aux luxations spontanées.

La *peau* dans le membre paralysé, épaissie, atteinte d'adipose, ou, plus souvent mince et lisse, couverte quelquefois de poils plus fournis, plus longs que dans les parties saines, est, surtout aux extrémités, sujette au refroidissement, à la rougeur, aux marbrures, à la cyanose, à l'œdème bleu, quelquefois à des éruptions purpuriques ; plus vulnérable, elle peut devenir le siège, sous l'influence d'un léger traumatisme, ou sous l'action du froid, d'éraillures, d'ulcères plus ou moins atones, d'ecchymoses, d'engelures. Des callosités d'un développement souvent considérable se forment dans les points soumis à des frottements ou à des chocs répétés ; enfin, dans la région paralysée, il est fréquent d'observer de l'hypersécrétion sudorale : le membre paralysé, glacé et humide, donne alors au toucher une sensation tout particulièrement désagréable de viscosité.

Les troubles trophiques sont d'ailleurs assez irrégulièrement distribués : quelquefois ils n'intéressent que les muscles, ou bien ils portent à la fois sur les muscles et la peau ; ou bien, sans que les téguments soient atteints, les os sont troublés dans leur développement en même temps que les muscles.

L'atrophie de certains muscles et de certains os, le relâchement de certaines jointures, l'arrêt ou le retard de croissance, se produisant dans une partie plus ou moins étendue du corps, dans un ou plusieurs membres à une période de la vie où le développement général est à son summum, sont l'origine de *difformités*, dont la gravité tient surtout à l'âge auquel est survenue la paralysie.

Pour expliquer ces déformations, dont l'aspect est des plus variables, on fait intervenir plusieurs facteurs. Le tonus des antagonistes des muscles paralysés n'ayant plus son contrepoids normal, ces antagonistes entreraient, d'après certains auteurs, en contraction permanente ; de cette contraction résulteraient en partie les attitudes vicieuses observées ; d'autre part, à la suite de la paralysie et de l'atrophie de certains muscles, le membre ou le segment de membre siège de la paralysie obéit à la pesanteur, à la pression

qui résulte de la marche ou de la situation habituelle, et se fixe dans une situation opposée à celle qui résulterait de l'action des muscles paralysés : de ce fait, les antagonistes subissent un raccourcissement qui bientôt devient définitif et amène une déformation irrémédiable. Enfin, d'après Erb, il faudrait faire intervenir encore la sclérose interstitielle qui envahit le muscle atrophié, et qui par la rétraction du tissu fibreux pourrait aider à fixer les membres dans des situations anormales. D'après Blocq, le tiraillement des muscles paralysés pourrait amener dans les tendons périarticulaires la rupture des fibrilles, rendues plus fragiles par le fait des troubles trophiques; ces ruptures tendineuses aboutissent à la production de brides cicatricielles et à une induration des tissus périarticulaires, qui se développent à la longue, sans que les gaines synoviales ou les surfaces articulaires soient intéressées. Néanmoins, dans le membre atrophié, déformé, la paralysie demeure essentiellement flasque : les masses musculaires sont molles, les réflexes tendineux absents; les différents segments présentent les uns par rapport aux autres une mobilité anormale, quelquefois extrême; dans certains cas de paralysie atrophique considérable du membre inférieur, on peut faire ballotter le membre en tout sens, comme celui d'un mannequin (*jambe de polichinelle*).

Les déformations les plus communes de la paralysie infantile se rencontrent surtout aux membres inférieurs : le *pied bot paralytique* s'observe dans plus de la moitié des cas. En raison de la prédilection de la paralysie pour les extenseurs, c'est le pied bot équin qui existe le plus souvent, pur ou combiné au varus, plus rarement au valgus, réalisant généralement le type suivant : sans relief, le cou-de-pied absent, affectant la forme d'une pyramide aplatie, les orteils dirigés en bas, le pied est pendant, la plante semblant quelquefois enroulée sur un large cylindre; les muscles de la partie postérieure de la jambe élèvent le talon au-dessus du sol, et le malade marche sur la pointe du pied, la plante regarde en dedans ou en dehors. Le pied bot calcanéen est des plus rares, en raison de l'intégrité habituelle du triceps sural. Quelle que soit la forme du pied bot, le pied est moins long, plus mince, plus étroit que normalement : la cuisse est habituellement en demi-flexion sur le bassin; quand le membre inférieur est raccourci dans son ensemble, il se fait du côté de la colonne vertébrale des courbures de compensation.

Quelquefois le *pied plat* est le seul résidu de la paralysie infantile : il peut arriver, dans ces cas, que le pied, quand le petit malade est soulevé en l'air, ait l'aspect d'un pied creux; il devient pied plat quand l'enfant est placé sur le sol; le fait devient très apparent dans les empreintes du pied prises sur du papier noirci, où l'on constate la disparition du vide existant normalement entre la marque du talon et la marque de la région antérieure.

La paralysie atrophique localisée aux muscles pelvi-trochantériens expliquerait, d'après Verneuil et Reclus, un certain nombre de *luxations de la hanche*, luxations dites congénitales. Dans ce cas, il existerait en même temps une atrophie des muscles fessiers du même côté.

L'atrophie combinée des muscles du bassin et des muscles des membres

inférieurs aboutit à l'arrêt de développement de toute la moitié inférieure du corps; cul-de-jatte, le malade rampe en s'aidant des mains, reposant sur les ischions, traînant deux jambes grêles et informes.

Au tronc, la paralysie atrophique de certains muscles vertébraux peut amener dans la colonne vertébrale des *courbures scoliotiques* : ces déformations, qui ne deviennent fixes que tardivement, peuvent provoquer ultérieurement des courbures de compensation; elles pourraient exister indépendamment de toutes autres traces de paralysie infantile. Sur 156 cas de scoliose, Messner (*Centralbl., für Chir.*, 1892) en a relevé 8 où la lésion devait être attribuée sans conteste à une paralysie spinale infantile.

Au membre supérieur, l'atrophie du deltoïde s'accompagne d'aplatissement de l'épaule, de disjonction des surfaces articulaires, de dislocation de l'articulation, quelquefois d'arrêt de développement de l'omoplate; le bras pend le long du corps; l'atrophie de certains muscles, la prédominance des autres, les rétractions tendineuses, peuvent fixer la main et les doigts types de la main bote.

Formes atypiques de la paralysie infantile. — Dans le plus grand nombre des cas, le début et l'évolution de la paralysie infantile sont tels que nous venons de les décrire : il se présente quelquefois cependant des formes un peu différentes par leur marche.

Le début peut être absolument insidieux, inopiné : c'est subitement, en pleine santé, sans que rien n'ait pu le faire prévoir, que les parents s'aperçoivent en levant le bébé, en faisant sa toilette, qu'un de ses membres est inerte : à ces cas, West a donné le nom très approprié de *paralysis in the morning*, une paralysie que l'on découvre le matin: ou bien c'est au cours d'une maladie banale de l'enfant, rougeole, scarlatine, etc., qu'apparaît la paralysie dont les symptômes précurseurs ont manqué ou ont été masqués par ceux de la maladie en général.

Il est tout à fait exceptionnel que la paralysie envahisse différents membres par étapes successives à des intervalles de plusieurs semaines ou de plusieurs mois, ou qu'en d'autres termes une première atteinte soit suivie de récidive. Dans quelques cas, enfin, l'invasion de la maladie fut caractérisée dans les membres, le rachis et les articulations par des douleurs telles que la première hypothèse fut celle d'un rhumatisme articulaire aigu. Dans quelques cas ces douleurs s'accompagnèrent de contracture des muscles de la nuque et des membres.

Quelquefois enfin, aux symptômes de poliomyélite, on voit s'ajouter ceux d'une polioencéphalite ou d'une polynévrite, indiquant une généralisation de la lésion à des portions plus étendues du système nerveux.

Terminaison. Pronostic. — Très rares sont les cas où, à la phase de paralysie plus ou moins généralisée, qui marque la seconde étape de la maladie, succède au bout de quelques jours une rémission complète (paralysies transitoires de Kennedy), qui équivaut à une guérison absolue de la maladie (Duchenne, Volkmann, Frey).

La terminaison par la mort que Duchenne, Erb, Raymond ne considèrent pas comme prouvée, paraît être des plus exceptionnelles : elle peut se pro-

duire cependant dans les cas absolument rares où, les lésions ayant atteint les parties supérieures de la moelle ou le bulbe, il survient des accidents aigus analogues à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée (Medin, Seeligmüller). D'après Marie, « un certain nombre de décès infantiles, considérés comme dus à la méningite, ne sont autre chose que des cas de paralysie infantile méconnus et dont les lésions ont amené trop rapidement la mort pour que le tableau clinique de cette affection ait pu se développer ». Peut-être certains cas de convulsions mortelles de l'enfance, se développant au milieu d'un cortège fébrile, sont-ils le premier signe de la maladie générale dont une des conséquences est la lésion des cornes antérieures de la moelle, insuffisamment ébauchée au moment de la mort pour se manifester par des symptômes paralytiques nets.

La paralysie infantile, dans la grande majorité des cas, aboutit aux atrophies musculaires et osseuses plus ou moins localisées, avec leurs conséquences définitives : difformités, impotences fonctionnelles, arrêt de développement ; suivant le nombre des muscles et des membres atrophiés, suivant l'intensité de l'atrophie, les individus frappés, dont la sensibilité, les sphincters, l'intelligence, n'ont d'ailleurs subi du fait de la maladie aucune atteinte, sont ou bien des infirmes réduits à la plus misérable existence, ou bien des personnes chez lesquelles la maladie n'a laissé comme résidu qu'une insignifiante claudication, une difformité à peine apparente du pied, etc.

Dans quelques cas, on a observé chez les individus portant les traces de paralysies infantiles des *évolutions nouvelles plus ou moins tardives d'amyotrophies*, indiquant une reprise de la lésion sur les régions antérieures de la moelle : ces reprises se sont faites quelquefois sous la forme d'une paralysie totale du membre atteint primitivement d'une façon partielle, ou sous la forme de la paralysie spinale aiguë de l'adulte, plus souvent sous la forme d'atrophie musculaire progressive à évolution très lente ; fait plus curieux : un malade de Charcot présenta tardivement une atrophie scapulo-humérale rappelant par bien des points la myopathie primitive progressive. Quelquefois la nouvelle poussée d'amyotrophie paraît débuter chez l'adulte par les membres qui, dans l'enfance, au moment de l'invasion de la maladie, avaient été frappés à la phase paralytique, puis dégagés durant la phase de rémission (Rémond). La reprise atrophique, dans les cas observés, s'est produite sans cause connue, ou sous l'influence de la fatigue, du froid humide, du traumatisme, au bout d'un temps variable, 10, 15, 20, 30 et même 48 et 50 ans après les accidents de paralysie infantile. Les faits de ce genre, déjà signalés par Vulpian, Seeligmüller, Charcot, Raymond, Ballet et Dutil, ont fait l'objet de nombreux travaux ou de thèses de la part de Sterne, Garbsch, Bernheim, Grandon et Pauly, qui a pu réunir récemment 24 cas de ce genre (*Thèse de Lyon*, 1895). Enfin, quelquefois, on a pu observer chez des individus atteints de paralysies spinales, datant de l'enfance, des parésies ou des paralysies passagères, indiquant peut-être simplement des poussées congestives sur les régions antérieures de la moelle (Ballet et Dutil).

Diagnostic. — Le diagnostic de la paralysie infantile est ordinairement facile à établir, d'après les caractères essentiels qui ont été tracés : maladie aiguë, généralement fébrile, accompagnée de paralysie à début subit, diffuse d'emblée, se résolvant au bout de quelques jours en une paralysie diffuse toujours, mais plus limitée, suivie bientôt de troubles trophiques des muscles paralysés, des os, des articulations, sans altération de la sphère cérébrale, sans altération de la sensibilité ou des sphincters.

La période fébrile de la maladie, qui précède l'apparition de tout symptôme paralytique, n'a en soi aucun caractère particulier : quand la paralysie apparaît, elle fournit un élément essentiel qui suffit presque toujours au diagnostic ; il est rare que cette paralysie ne puisse être rapportée à sa véritable cause. Elle ne peut être confondue avec l'*hémiplégie infantile* qui, à sa première période, lorsqu'elle existe sans raideur ni contracture, occupe tout un côté du corps, y compris la face, et s'accompagne presque toujours, même à cette phase, d'une exagération des réflexes tendineux.

La *paralysie diphtérique*, dans sa forme généralisée, se produit dans des conditions déterminées, à la suite du croup ou de l'angine diphtérique, et débute presque toujours par le voile du palais.

A la phase de paralysie musculaire généralisée, le diagnostic serait très difficile à établir entre la paralysie infantile et la *polynévrite aiguë*, si cette dernière affection n'était exceptionnelle dans l'enfance. Si la paralysie venait à se compliquer rapidement d'une amyotrophie généralisée à marche foudroyante, d'altération de la sensibilité, de phénomènes douloureux, de troubles dans la sphère des nerfs crâniens, le diagnostic s'orienterait dans le sens d'une polynévrite aiguë, dont la terminaison soit par la mort à brève échéance, soit par la guérison sans séquelles, diffère d'ailleurs aussi de celle de la paralysie spinale infantile.

Une faiblesse plus ou moins accentuée dans les membres inférieurs marque habituellement le début du *rachitisme*, avant même que les déformations osseuses n'aient apparu ; mais cet affaiblissement n'a pas un début brusque ; il n'empêche pas les mouvements quand l'enfant est couché ou suspendu ; il est précédé des troubles digestifs qui sont les compagnons obligés du rachitisme. La *pseudo-paralysie syphilitique* se caractérise comme la paralysie infantile par la chute d'un membre qui reste inerte pendant que l'enfant remue les autres parties du corps ; elle est due, comme l'ont montré les travaux de Parrot, de Troisier, de Dreyfous, à la disjonction de l'épiphyse et de la diaphyse de l'os : aussi existe-t-il des douleurs vives qui augmentent lors des mouvements communiqués ; les extrémités osseuses tuméfiées sont le siège de crépitations, et offrent les signes des fractures : à l'inverse de la paralysie spinale infantile qui, plus ou moins généralisée d'abord, se restreint ensuite, la pseudo-paralysie syphilitique tend à prendre les membres les uns après les autres. Avec elle coexistent souvent sur la peau ou les muqueuses des stigmates de syphilis héréditaire.

Dans la *paralysie douloureuse des jeunes enfants*, le début se produit brusquement en pleine santé à la suite d'un traumatisme, quelquefois très léger, souvent à peine remarqué : le membre est inerte comme dans une

paralysie infantile monoplégique; mais tout mouvement imprimé est douloureux, bien qu'il n'existe aucun désordre anatomique appréciable : la guérison se produit rapidement et sans traces en l'espace d'un ou plusieurs jours.

L'impotence due au *rhumatisme articulaire aigu*, rare d'ailleurs chez les jeunes enfants, est reconnue grâce aux douleurs et au gonflement articulaire caractéristique : rappelons cependant que certains cas de paralysie infantile à forme douloureuse ont pu en imposer un instant au début pour un rhumatisme articulaire.

Il est difficile de confondre les *paralysies obstétricales du membre supérieur* avec une paralysie infantile : la paralysie radiculaire obstétricale survient dans des conditions toutes spéciales après un accouchement laborieux ou une application de forceps; elle se montre par conséquent à un âge de la vie où la paralysie spinale infantile est inconnue; elle guérit ordinairement au bout de quelques jours ou de quelques semaines sans laisser de traces : lorsque la paralysie radiculaire se complique, ce qui est rare, d'atrophie définitive des muscles, les conditions où elle est apparue en même temps que la distribution de cette atrophie permettent de la rattacher à sa véritable origine; la paralysie radiculaire englobe presque constamment le deltoïde, le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, souvent aussi le long supinateur, localisation que la paralysie infantile affecte rarement avec cette régularité (Duchenne, Erb).

La *myélite aiguë diffuse*, exceptionnelle d'ailleurs dans le jeune âge, s'accompagne presque constamment de troubles des sphincters et de la sensibilité, et d'exagération des réflexes, ce qui la distingue d'emblée de la paralysie infantile.

L'examen cytologique du liquide arachnoïdien peut quelquefois apporter des renseignements utiles pour le diagnostic de la paralysie infantile. Raymond et Sicard, Guinon et Rist, dans plusieurs cas de paralysie infantile récente, étudiés à la première période, ont vu que le *cytodiagnostic* s'est montré négatif. D'autre part, Brissaud et Londe, Triboulet et Lippmann, Achard et Grenet, Guinon et Paris, dans un certain nombre de cas de poliomyélite aiguë, ont constaté dans le liquide arachnoïdien une lymphocytose marquée. Cette variabilité des résultats peut s'expliquer par l'ancienneté plus ou moins grande de la maladie, ou plutôt par le siège des lésions qui intéressent ou non les méninges, l'absence d'éléments cellulaires s'observant au cours de la poliomyélite bien localisée au centre de la moelle, la présence d'éléments cellulaires plus ou moins abondants indiquant que la lésion occupe une portion des méninges médullaires et surtout de la méninge radiculaire. Dans un cas de Raymond et Sicard où les symptômes de la maladie étaient ceux d'une paralysie infantile à forme de paralysie radiculaire, la polynucléose trouvée dans le liquide céphalo-rachidien permit de faire le diagnostic d'une méningite cérébro-spinale vraie : il existait là sans doute une combinaison de méningite diffuse et de poliomyélite.

A une période éloignée du début des accidents, la paralysie atrophique infantile se distingue aisément de la paraplégie symptomatique d'une *maladie de Little*, d'une *diplégie cérébrale*, d'un *mal de Pott* par l'absence de

contractures et d'exagération des réflexes et par l'existence d'atrophie; elle se distingue de l'*hémiplégie cérébrale infantile*, qui, dans la forme complète, dans la forme monoplégique, ou dans la forme compliquée d'atrophie des membres, est toujours spasmodique et souvent accompagnée de débilité mentale et de phénomènes épileptiques.

La *myopathie primitive progressive* avec son début lent dans la seconde enfance, affectant surtout la racine des membres, quelquefois la face, avec la pseudo-hypertrophie qui, dans certaines formes, atteint les muscles paralysés, avec sa progression symétrique, systématique, ne pourrait être confondue qu'à un examen fort superficiel avec les vestiges d'une paralysie infantile diffuse : si, dans des cas exceptionnels, l'incertitude devait persister, l'examen électrique, démontrant l'absence de réaction de dégénérescence, lèverait les doutes en faveur de la myopathie primitive.

La paralysie infantile à sa période atrophique sera rarement dans le cas d'être distinguée de l'*atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne*, maladie non observée dans l'enfance, que l'on reconnaîtrait, abstraction faite des autres symptômes, à son début ou à la prédominance de l'atrophie dans les petits muscles des mains, et à l'existence de tremblements fibrillaires dans les muscles atrophiés.

L'amyotrophie symptomatique de l'affection décrite sous le nom de *polynévrite subaiguë*, consécutive à une maladie infectieuse ou à une intoxication, se distinguerait, au point de vue clinique, assez facilement de la paralysie atrophique infantile : elle est généralisée, symétrique, va en décroissant de la périphérie des membres à leur insertion; elle s'accompagne presque constamment de troubles subjectifs de la sensibilité; les muscles et les troncs nerveux sont douloureux à la pression; quelquefois les nerfs crâniens participent à la paralysie; enfin l'affection peut être curable.

L'*amyotrophie neurotique de la forme Charcot-Marie*, avec son évolution lentement progressive et sa physionomie toute particulière, offre une série de caractères qui permettent de la différencier de la paralysie infantile à forme paraplégique : début de l'atrophie par les petits muscles des pieds, atrophie des muscles de la jambe, atrophie en jarretière au-dessous de la rotule, steppage dans la marche, atrophie des muscles interosseux de la main, main en griffe, tremblements fibrillaires dans les muscles symétriquement atrophiés.

La paralysie infantile se distinguera aisément, le cas échéant, *de l'amyotrophie familiale du premier âge*, débutant dans la première année de la vie et se terminant par la mort dans les quatre premières années, se caractérisant par une paralysie atrophique, symétrique, ascendante, commençant par les membres inférieurs et gagnant progressivement les muscles du dos, du tronc, du cou, des membres supérieurs.

Lorsque la paralysie infantile a laissé à sa suite le pied bot, ce pied bot présente une laxité plus grande des ligaments que le *pied bot congénital*, où la raideur articulaire s'oppose plus énergiquement au redressement; les déformations osseuses sont plus marquées dans le pied bot congénital; dans le pied bot paralytique, les troubles trophiques, l'arrêt de développement, le

raccourcissement du membre sont plus accentués. Lorsque le pied bot est double, souvent il existe dans le pied bot paralytique des déformations de sens contraires dans les deux jambes, tandis que dans le pied bot congénital les déformations sont habituellement de même sens. La connaissance des antécédents, l'existence de paralysies existant sur d'autres parties du corps, confirmeront souvent le diagnostic de pied bot paralytique.

La *luxation de la hanche*, résultat d'une paralysie infantile des muscles périarticulaires, est accompagnée d'une atrophie des muscles fessiers, et généralement d'atrophies portant sur un ou plusieurs segments de membre.

Anatomie pathologique. — Anatomiquement, la paralysie infantile correspond à une myélite aiguë des cornes antérieures de la moelle, aboutissant à l'atrophie des cellules ganglionnaires; les altérations nerveuses, musculaires et osseuses sont la résultante de la poliomyélite.

Les altérations médullaires varient suivant qu'on les observe peu de temps après le début des accidents ou bien tardivement.

1° *Lésions récentes.* — Quand la mort est survenue quelques jours ou quelques mois après l'apparition de la maladie, on trouve dans la moelle de petits foyers de ramollissement inflammatoire, siégeant au sein de la corne antérieure, qu'ils occupent partiellement à la région antéro-interne ou antéro-externe, ou bien totalement, de préférence à la zone dorso-lombaire. Ces foyers, d'une hauteur de 1 centimètre à 1 centimètre 1/2, uniques ou bien au nombre de 2 à 4, et disposés en chapelets, sont unilatéraux ou bien siègent des deux côtés de la moelle : mais, dans ce dernier cas, ils sont rarement symétriques. Autour d'eux, il existe dans la moelle une hyperémie plus ou moins accentuée.

A un faible grossissement, ces foyers de ramollissement se caractérisent par un aspect trouble de la partie de la substance grise intéressée : dans cette zone trouble, certaines cellules nerveuses ont complètement disparu, d'autres sont en voie d'atrophie simple, d'autres en voie d'atrophie avec transformation granuleuse ou pigmentaire; quelques-unes ont subi une tuméfaction considérable et sont transformées en un bloc amorphe : leurs noyaux ne sont plus colorables; leurs prolongements s'effacent. De nombreux corps granuleux se montrent dans les espaces périvasculaires, dans les mailles du tissu nerveux, ou dans les espaces où le tissu a été dissocié par une sorte d'exsudat inflammatoire; dans les parties altérées, les artérioles ont leurs lumières dilatées, leurs parois épaissies et entourées d'une couche de leucocytes; dans les cas tout à fait récents, on pourrait observer leur obturation par thrombose. On constate de l'hypergenèse de la névroglie dont les fibres sont souvent amincies et variqueuses. Dans les racines nerveuses, dépendant de la corne malade, il se fait une atrophie dégénérative des tubes nerveux; quelques-uns sont réduits à la gaine de Schwann : cette raréfaction des fibres des racines antérieures s'observe jusque dans leur trajet intra-médullaire. Ces foyers de myélite aiguë ne dépassent pas ordinairement, en arrière, le col de la corne antérieure; quelquefois, cependant, ils empiètent sur la partie avoisinante du cordon antérieur ou du cordon antéro-latéral, où l'on voit alors les vaisseaux dilatés engainés de cellules

rondes, les tubes nerveux altérés, la myéline segmentée. La propagation de l'inflammation de la corne antérieure aux parties voisines trouverait, d'après Marie et Goldscheider, son explication dans la distribution vasculaire de la région : la corne antérieure est irriguée dans sa partie interne par l'artère du sillon antérieur, dans sa partie externe par les artères radiculaires antérieures; chacune de ces artères fournit des ramifications à la substance blanche voisine, qui peut participer à l'inflammation de l'un ou l'autre de ces territoires vasculaires. Dans la majorité des cas, c'est la zone tributaire de l'artère centrale de la corne antérieure qui est intéressée par l'inflammation.

Dans quelques cas rapportés par Money et par Medin et où la mort survint d'une façon très précoce, il existait une hyperémie considérable au niveau de certaines portions atteintes; les cornes antérieures, en cette région, étaient infiltrées par des globules blancs, en si grand nombre qu'ils masquaient les cellules ganglionnaires. Dans un cas, où l'autopsie fut pratiquée 10 jours après le début des phénomènes paralytiques, Redlich trouva le processus inflammatoire étendu non seulement aux cornes antérieures, mais encore, en certains points, à la substance blanche : les vaisseaux des cornes antérieures étaient très dilatés; par places, on constatait des hémorragies miliaires; les parois vasculaires étaient infiltrées de leucocytes; ceux-ci pénétraient le parenchyme des cornes antérieures; les cellules ganglionnaires étaient dégénérées et atrophiées.

On s'est demandé quel était le point de départ de ces lésions : pour Charcot et Joffroy, il s'agirait d'une myélite parenchymateuse, la lésion des cellules ganglionnaires étant primitive; pour Roger et Damaschino, l'inflammation d'origine vasculaire atteindrait d'abord la névroglie, les cellules n'étant touchées que secondairement; Leyden, se basant sur l'existence fréquente des lésions des cordons blancs voisins de la substance blanche, attribue la paralysie infantile à une myélite diffuse, avec prédominance sur les cellules des groupes ganglionnaires antérieurs. Marie tend à donner à la maladie une origine vasculaire, la systématisation étant en rapport avec les vaisseaux atteints : c'est également la conclusion à laquelle arrive Siemerling d'après l'étude de deux cas où l'autopsie suivit d'assez près le début de la paralysie; suivant cet auteur, le rôle principal dans la pathogénie de l'affection est joué par l'inflammation du tissu interstitiel dans la région des vaisseaux, notamment dans le domaine des rameaux de l'artère spinale antérieure. Il peut arriver, comme en témoigne un cas de Roger et Damaschino, que la moelle paraisse saine à l'œil nu en des régions où l'examen microscopique révèle des lésions cellulaires marquées.

2° *Lésions tardives.* — Très rarement l'autopsie a eu lieu dans les premiers temps qui ont suivi la phase aiguë : aussi sont-ce les lésions tardives, observées un nombre d'années plus ou moins considérable après le début de la paralysie, qui sont le mieux connues : mais ce sont là modifications banales, cicatricielles ou dégénératives, permettant d'expliquer en bloc les symptômes et les altérations de la phase atrophique, mais apprenant peu de chose sur la genèse et le mode de début des lésions.

Lorsque le sujet a succombé plusieurs années après le début d'une paralysie infantile, la *moelle* présente dans les régions correspondant aux membres atrophiés des lésions très caractérisées : ces lésions existent sous forme de foyers unilatéraux ou bilatéraux, généralement asymétriques, uniques ou multiples; habituellement, au niveau d'un foyer, lorsque ce foyer est unilatéral, la moelle est moins développée, et cette atrophie porte principalement, à l'œil nu, sur la corne grise antérieure; sur une tranche mince, on constate que la moelle, dans les parties altérées, présente une translucidité particulière, surtout au niveau de la substance grise.

Dans la substance grise des cornes antérieures, les grandes cellules altérées ont habituellement disparu; tout au plus trouve-t-on comme vestiges de ces cellules quelques blocs protoplasmiques, arrondis, obtus, prenant fortement le colorant, quelquefois pigmentés, dépourvus de prolongements; ces cellules sont plongées dans un tissu fibrillaire à noyaux résultant de l'hyperplasie de la névroglie, et formant quelquefois un tissu fibroïde très serré; au sein de ces foyers, les corps amyloïdes se montrent très abondants; les vaisseaux, dont la lumière est, soit rétrécie et quelquefois oblitérée, soit très dilatée, ont leurs parois notablement épaissies, surtout au niveau de la tunique externe. Les fibres nerveuses, qui normalement sillonnent en tous sens la corne antérieure, sont amincies, raréfiées; quelquefois elles ont complètement disparu. Les limites de la substance grise et de la substance blanche ne sont pas toujours très nettes. Très souvent, au niveau des foyers d'atrophie de la corne antérieure, on trouve, par rapport au côté sain, une diminution de volume du cordon latéral, du cordon postérieur, de la corne postérieure et quelquefois de la colonne de Clarke; cette diminution de volume tient à des facteurs multiples, se combinant de diverses façons : sclérose des cordons, analogue à la sclérose des cornes antérieures, destruction d'un certain nombre de fibres et de cellules, dégénération ascendante. C'est peut-être par la dégénération ascendante que l'on pourrait expliquer les cas où l'on a constaté un développement un peu moindre des régions psycho-motrices de l'écorce cérébrale, correspondant aux membres paralysés (Sander, Rumpf, Colella, Sibut, Fornario).

Les *racines antérieures* partant des cornes malades sont atrophiées au point qu'elles présentent quelquefois un volume trois ou quatre fois moindre que du côté sain; tandis que certains auteurs ont trouvé dans ces racines une sclérose périfasciculaire très accentuée, d'autres (Joffroy et Achard) ont simplement constaté une diminution dans le nombre des tubes nerveux.

Les troncs des *nerfs mixtes* correspondant aux parties paralysées sont souvent diminués de volume; on y trouve, comme dans les racines antérieures, des tubes dégénérés, des tubes vides, d'autres ne présentant plus que des vestiges de myéline; les tubes grêles sont plus nombreux que dans les nerfs sains : MM. Joffroy et Achard n'ont pas décelé dans les nerfs les lésions de sclérose que d'autres auteurs y décrivaient.

L'atrophie des racines motrices et des nerfs mixtes, correspondant aux régions malades, s'explique par l'atrophie et la disparition des tubes nerveux correspondant aux cellules ganglionnaires détruites ou altérées, soit que la

maladie ait primitivement frappé dans son ensemble tout le neurone périphérique, cellule et expansion cylindraxile, soit que l'altération primitive du corps du neurone ait amené secondairement la dégénérescence, l'atrophie et la destruction du prolongement cylindraxile et de son enveloppe myélinitique.

Les *lésions musculaires*, conséquence fatale et irrémédiable des altérations définitives des cornes antérieures, sont constantes dans les muscles correspondant aux parties atrophiées de la moelle : elles sont identiques à celles que réalise la section d'un tronc nerveux.

Dans le membre paralysé, les muscles atteints semblent avoir totalement disparu; ou bien ils sont transformés en une masse molle, jaunâtre, à laquelle de petits faisceaux musculaires normaux, éparpillés çà et là, donnent quelquefois un aspect bigarré; les faisceaux musculaires disparus sont fréquemment remplacés par du tissu adipeux ou fibro-adipeux, plus ou moins luxuriant. Cette dégénérescence musculaire et cette lipomatose interstitielle, considérées autrefois comme la lésion primitive et essentielle de la paralysie infantile, avaient fait donner à l'affection le nom de *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance*. Quelquefois les muscles malades, d'aspect nacré, et réduits à l'état de lames, sont plongés dans une gangue fibreuse, dense, résistante. Ces différents aspects peuvent se rencontrer avec des transitions dans un même membre.

L'examen microscopique du muscle montre que la lésion essentielle réside dans la destruction progressive d'un plus ou moins grand nombre de faisceaux musculaires primitifs : la striation s'efface, la myosine se fragmente, les noyaux se multiplient, puis le faisceau dégénéré disparaît. La gangue conjonctive et vasculaire normale du faisceau dégénéré est respectée; dans les points où le faisceau primitif a disparu, souvent il se fait dans le tissu interstitiel une accumulation en séries linéaires de vésicules adipeuses : c'est dans le tissu interstitiel aussi que se développe le processus de sclérose, qui transforme quelquefois une partie du muscle en une sorte de tissu cicatriciel. A côté des faisceaux dégénérés, on peut voir, par places, des faisceaux présentant, avec une ébauche de striation, une prolifération marquée de leurs noyaux. Enfin, il n'est pas rare d'observer des faisceaux primitifs, d'une dimension supérieure à la dimension normale et dont les fibres sont hypertrophiées : tandis que Dejerine attribue cette hypertrophie à une hyperactivité compensatrice, Erb la considère comme la première phase d'un processus qui aboutira à l'atrophie. Joffroy et Achard y voient une forme de dégénérescence, liée à une altération des cellules ganglionnaires, n'allant pas jusqu'à leur destruction.

Les *vaisseaux sanguins*, artériels et veineux, dans le membre atteint, sont réduits de calibre, souvent d'une façon considérable; leurs parois sont amincies.

Dans les régions frappées d'atrophie, les *os* sont, en général, diminués de longueur et d'épaisseur. Le tissu compact, sur la coupe transversale d'un os long, présente, en outre, une épaisseur plus régulière que normalement; les surfaces sont plus arrondies, les crêtes effacées : ces aspects tiennent en partie à ce que l'os a cessé de subir les effets des insertions et des efforts

musculaires. Au microscope, on voit que les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état normal, surtout dans les couches profondes (Joffroy et Achard); au lieu de se toucher les uns les autres, ils sont séparés par des lamelles osseuses.

L'atrophie osseuse étant loin d'être toujours proportionnelle à l'atrophie musculaire, on peut supposer que la lésion médullaire a frappé, suivant les cas, des cellules ganglionnaires dont l'action trophique s'exerce plus spécialement sur les os ou sur les muscles.

Il se peut que l'atrophie du système vasculaire dans les régions paralysées intervienne pour expliquer en partie l'arrêt d'accroissement et l'exiguïté du membre atteint de paralysie.

Étiologie. — La paralysie infantile est surtout une maladie du premier âge : dans la majorité des cas, elle se montre entre 12 et 18 mois; plus rarement elle survient dans le cours de la 3e ou de la 4e année. Elle frappe indistinctement les deux sexes; d'après Duchenne (de Boulogne), son apparition coïnciderait souvent avec l'époque d'une éruption dentaire. L'hérédité névropathique semble agir comme cause prédisposante en créant une débilité particulière du système nerveux.

La paralysie infantile semble bien être le résultat d'une maladie générale infectieuse; cette opinion, dont Strümpell, Medin et Marie se sont faits les champions autorisés, doit être aujourd'hui généralement acceptée.

Quelquefois la paralysie infantile apparaît au décours d'une maladie notoirement infectieuse, telle que rougeole, scarlatine, variole, oreillons, furonculose. Dans les cas où elle survient primitivement, les accidents généraux qui marquent le début et la première phase de l'affection sont bien ceux que l'on observe dans toutes les infections fébriles de l'enfance.

Un des arguments décisifs en faveur de la nature infectieuse de la poliomyélite aiguë de l'enfance est la nature épidémique de la maladie : Cordier en observa en deux mois, à Sainte-Foy-l'Argentière, 15 cas sur une population de 1500 habitants; Leegard dit que dans la petite ville de Mandal, en Norvège, 8 cas se produisirent en un peu plus de 1 mois; Medin (de Stockholm) en relate 44 observés par lui dans le seul mois de novembre; à ce propos, il rappelle que Bergenholtz avait vu une petite épidémie de 15 cas à Umea. A tous ces exemples, cités par Marie à l'appui de l'origine infectieuse de la paralysie infantile, on pourrait en ajouter quelques autres plus récents. Dans une petite commune des environs de Florence, Pierraccini vit en 15 jours se développer 7 cas de paralysie infantile (*Lo Speriment.*, 1895). Andrew Macphail (*Brit. med. Journal*, déc. 1894) et Caverly (*Medical Record*, déc. 1894) rapportent l'histoire d'une épidémie de maladie nerveuse aiguë qui sévit sur les enfants dans l'État de Vermont, au Canada : en 3 ou 4 mois, 120 enfants furent frappés; on songea d'abord à une épidémie de méningite cérébro-spinale; puis on se rattacha, avec raison, semble-t-il, à l'hypothèse d'une poliomyélite aiguë, dont la majorité des cas présentaient d'ailleurs le début fébrile classique et les symptômes paralytiques; d'ailleurs, il semble s'être produit, à côté des cas épidémiques de poliomyélite, des cas épidémiques de méningite cérébro-spinale; la plupart

des enfants atteints avaient moins de 6 ans; 13 avaient plus de 14 ans; l'épidémie frappa également les animaux domestiques. Auerbach (*Jahrb. f. Kinderh.*, 1899) qui, de 1892 à 1897, avait observé de 2 à 11 cas de paralysie infantile annuellement à sa clinique, en vit, de mai à décembre 1898, 15 cas; Zappert (*Jahrb. f. Kinderh.*, 1901), dans la même année 1898, observa 42 cas de paralysie infantile à la policlinique de Vienne, alors que, de 1886 à 1897, il en voyait par an de 5 à 18; en 1898, il compta un chiffre double d'idiotie, de convulsions, d'atrophie du nerf optique.

La démonstration directe de la nature infectieuse de la paralysie infantile par la méthode des cultures et par la recherche des microbes dans les tissus ou dans la moelle chez des enfants morts de paralysie infantile à la phase aiguë est difficile, la mort ne survenant presque jamais à cette période. Mais, en la question, les récentes recherches sur les myélites infectieuses expérimentales de Manfredi et Traversa, de Charrin, de Vaillard et Vincent, de Vincent, de Roger, de Bourges, de Widal et Besançon, apportent des arguments qui valent la démonstration directe. Des cultures microbiennes introduites dans le sang ont pu chez les animaux inoculés produire, souvent au milieu de phénomènes fébriles, des accidents nerveux, fréquemment d'ordre paralytique et atrophique, dont la raison était fournie par l'existence de lésions médullaires; ces lésions se localisent d'une façon très prépondérante sur les cellules ganglionnaires des cornes supérieures; les vaisseaux et la névroglie sont en général respectés à la phase aiguë, ou faiblement intéressés; à ce point de vue, la susceptibilité de ces cellules vis-à-vis des agents infectieux est particulièrement évidente dans les expériences de Roger. Quelquefois la myélite expérimentale paraît bien être liée à l'existence de microbes dans la moelle : tel est le cas pour le coli-bacille qui a toujours été trouvé par Thoinot et Masselin dans la moelle des animaux morts paralytiques après inoculation de ce microbe. D'autres fois, la moelle ne recèle de microbes à aucun moment, et il semble que la lésion des éléments nerveux soit le résultat de l'action des toxines, sécrétées dans un organe plus ou moins éloigné. Widal et Besançon, sur 116 lapins inoculés avec le streptocoque, ont vu survenir 7 fois des paralysies, sans que le microbe ait jamais été trouvé dans la moelle.

Si l'origine microbienne de la paralysie infantile est certaine, la nature des microbes en cause et son mode d'action demeurent inconnus.

La paralysie infantile est-elle le résultat d'une colonisation virulente dans la moelle, ou l'effet d'un poison qui agit électivement sur les cellules ganglionnaires? Dans un cas de myélite suraiguë des cornes antérieures, survenue au cours d'une variole et ayant cliniquement revêtu l'aspect de la paralysie de Landry, MM. Œttinger et Marinesco décelèrent, dans des leucocytes épars dans la substance grise ou dans la paroi des vaisseaux, des microbes qui semblaient morphologiquement se rapprocher du streptocoque (*Soc. de Biologie*, 1895). S'agit-il d'une infection univoque, toujours la même, se produisant d'emblée, dans les cas primitifs, survenant à titre d'infection secondaire, lorsque la paralysie infantile complique une maladie déterminée? Cette infection univoque est-elle le fait d'un agent microbien

banal ou d'un élément spécial? Le pouvoir de réaliser la paralysie infantile appartient-il à plusieurs espèces microbiennes, qu'il s'agisse d'espèces comme le coli-bacille, le streptocoque, ou d'espèces inconnues propres aux différentes maladies telles que la rougeole, la varicelle, etc., au cours desquelles est apparue la paralysie infantile? Ce sont autant de questions que l'on doit actuellement se borner à poser : mais il est permis de se demander si, dans certaines conditions de virulence et d'infection, une espèce banale, peut-être toujours la même, n'est point capable de fabriquer des poisons qui impressionnent plus spécialement certains éléments du système nerveux : peut-être ces conditions de virulence se trouvent-elles plus particulièrement réalisées lorsque la paralysie infantile sévit sous forme épidémique. Il est à noter que, dans l'épidémie de Vermont citée plus haut, il se produisit, à côté de cas nombreux de paralysie infantile, des cas de méningite cérébro-spinale dont l'agent pathogène habituel semble bien être le pneumocoque. Dans un cas de paralysie infantile datant de 15 jours, Schultze trouva le méningocoque dans le liquide céphalo-rachidien recueilli par ponction lombaire.

D'après plusieurs auteurs, certaines encéphalopathies de l'enfance, dont une des conséquences les plus fréquentes est l'hémiplégie spasmodique, reconnaîtraient comme la paralysie infantile une origine infectieuse : une infection identique pourrait porter ses effets, suivant les cas, soit sur la moelle, soit sur l'encéphale; Strümpell, pensant que la localisation cérébrale se systématise dans la substance grise des circonvolutions, applique à ces encéphalopathies d'origine infectieuse le nom de *polio-encéphalite*, par analogie avec la *poliomyélite*. Concetti (*Wien. med. Zeitung*, 1900) fait jouer un rôle important aux intoxications intestinales et aux infections banales par le coli-bacille, le pneumocoque, etc., dans la genèse des convulsions, du méningisme, de la poliomyélite, de l'encéphalite, de la paralysie cérébrale spasmodique. L'atteinte varie du simple trouble fonctionnel aux lésions superficielles ou destructives; la localisation du poison est déterminée par des prédispositions individuelles ou familiales. Marie cite une observation due à Möbius, où l'on vit deux jeunes enfants, frère et sœur, atteints simultanément, après quelques jours de fièvre, l'un de paralysie spinale atrophique, l'autre d'hémiplégie spasmodique. Dans le cas de Redlich auquel il a été fait allusion plus haut, on trouva chez un enfant de 5 mois, mort avec des troubles de la respiration et de l'aphonie au cours de la période aiguë d'une paralysie infantile, outre les lésions spinales déjà indiquées, des foyers d'inflammation groupés autour des vaisseaux dans la moelle allongée et de petits foyers dans le pédoncule cérébral, les ganglions centraux et le centre ovale; on constata des lésions de dégénérescence dans plusieurs nerfs, entre autres le phrénique, le récurrent : il s'agissait bien là de lésions diffuses du système nerveux; des cas analogues ont été étudiés par Medin, qui, dans les épidémies de Stockholm de 1887 et 1895, note, en même temps que des faits de poliomyélite spinale, des faits de poliomyélite bulbaire et de polioencéphalite, et qui put même observer plusieurs fois toutes ces localisations chez un même enfant.

La paralysie infantile doit être assimilée avec quelques-uns des faits désignés sous le nom de paralysie spinale aiguë de l'adulte, l'affection ressortissant dans ces faits à une myélite aiguë des cornes antérieures : peut-être la fréquence bien plus grande de la poliomyélite aiguë chez l'enfant résulte-t-elle d'une vulnérabilité plus marquée de la substance grise pendant les premières périodes de la vie (Marie). La preuve de l'identité des deux affections, si besoin en était, pourrait être fournie par l'épidémie du Canada citée plus haut, où l'on vit la paralysie spinale frapper, en même temps que de nombreux enfants, quelques adolescents. Il est probable que dans certains cas la polynévrite aiguë ou subaiguë peut être réalisée par les mêmes influences toxiques ou infectieuses que la poliomyélite (Medin) : dans ces cas, la cause morbide semble agir primitivement ou principalement sur les nerfs périphériques, les lésions observées dans les cellules ganglionnaires étant secondaires aux altérations de leurs expansions cylindraxiles, ou bien elle impressionne à la fois, à des degrés divers, le corps du neurone et son prolongement. Il semble néanmoins que les infections aient dans l'enfance une prédilection plus marquée pour le système nerveux central : Hammond (*Med. Rec.*, 1895, p. 655), cependant, a décrit récemment une épidémie de 10 cas de polynévrite aiguë qui a frappé des enfants âgés de 5 mois à 2 ans : le développement symétrique et progressif de la paralysie et de troubles de la sensibilité, l'hyperesthésie le long des troncs nerveux, l'amélioration ou la guérison dans la plupart des faits ont autorisé l'auteur à porter le diagnostic de polynévrite. D'après Buzzard, les faits de paralysie infantile, où la guérison se fait complètement après un délai plus ou moins long, devraient être rattachés à la névrite multiple plutôt qu'à une affection médullaire.

Quant aux reprises d'amyotrophie qui se manifestent quelquefois, comme il a été dit, sous forme aiguë, subaiguë ou chronique, chez des individus atteints de paralysie infantile ancienne, leur interprétation est obscure. Il est difficile d'admettre avec Marie qu'il s'agisse dans ces cas d'un réveil de colonies microbiennes immobilisées depuis un nombre d'années plus ou moins grand dans les foyers cicatriciels. Est-ce une nouvelle infection qui se localise sur les cellules ganglionnaires, en raison de la prédisposition locale créée par la première atteinte? Est-ce une cause banale qui réveille un processus morbide, en apparence éteint, dans les grandes cellules touchées à la période d'invasion par le poison microbien?

Traitement. — A la période d'invasion de la maladie, le traitement ne peut être que symptomatique : suivant les indications il utilisera les moyens employés en médecine infantile contre la fièvre, les troubles gastro-intestinaux, les phénomènes nerveux généraux, les convulsions, signes vulgaires de l'infection en cause; contre l'infection elle-même, l'antisepsie peut être tentée.

Lorsque les phénomènes paralytiques annoncent la localisation médullaire, la thérapeutique dirige, contre le processus inflammatoire qui se déroule dans la moelle, les ressources de la *médication antiphlogistique* ou *révulsive* : ventouses sèches ou scarifiées, ou bien frictions mercurielles le

long de la colonne vertébrale, calomel à l'intérieur, bains de vapeur ou bains d'air chaud (J. Simon), enveloppements ouatés, enveloppements sinapisés des membres, application sur la colonne vertébrale de teinture d'iode ou d'huile de croton mitigée, de pointes de feu, de sangsues.

Pour agir sur le système excito-moteur malade, quelques médecins conseillent à la phase aiguë l'ergotine, soit en potion, soit en injections sous-cutanées (15 à 20 centigr., 3 fois par jour), la strychnine (1/2 milligr. de sulfate de strychnine en potion dans la journée) ou la noix vomique (3-5 gouttes de teinture) : ces médicaments dont l'efficacité est douteuse doivent être maniés avec une extrême prudence. Les pratiques révulsives ne sont réellement indiquées que durant un temps assez court, au plus pendant quelques semaines : elles n'ont plus chance d'action lorsque la phase de régression touche à son terme, c'est-à-dire lorsque la paralysie, après avoir abandonné un nombre plus ou moins grand de muscles, se cantonne en s'accompagnant d'atrophie dans un membre ou un segment de membre, annonçant ainsi la fin du processus inflammatoire dans la moelle, et l'installation d'altérations à peu près irrémédiables, séquelles de l'inflammation, dans des régions plus ou moins limitées des cornes antérieures.

L'électricité est un des modes de traitement les plus usités dans la paralysie infantile : par l'électricité appliquée sur les membres on excite, en même temps que la fibre musculaire, les nerfs périphériques; et par l'intermédiaire des nerfs périphériques on peut espérer ranimer la vitalité affaiblie des cellules motrices de la moelle, dans les régions où leur altération est compatible avec la restauration partielle de leurs fonctions. On agit en même temps sur la nutrition des tissus et des éléments anatomiques.

Tandis que certains auteurs conseillent de ne pas employer l'électricité avant que la période de régression ne soit bien dessinée, afin de ne pas communiquer à la moelle enflammée des excitations nuisibles, d'autres recommandent d'instituer le traitement électrique dès le premier début des accidents paralytiques : en tout cas, il paraît prudent d'attendre la fin de la période fébrile, avant de commencer l'application de l'électricité.

Le traitement électrique doit être continué patiemment durant des mois, et parfois durant des années, jusqu'à ce que l'amélioration ait cessé définivement de se produire et que l'état demeure nettement stationnaire.

La réaction de dégénérescence existant d'une façon constante dans la paralysie infantile, les courants faradiques sont à rejeter : on s'adressera exclusivement aux courants galvaniques descendants et aux courants sinusoïdaux; comme il s'agit d'enfants qui sont dans le cas d'être soumis à un traitement prolongé, il est indiqué de recourir à la méthode la moins douloureuse possible. Une large plaque positive de 200 centimètres carrés environ est placée à la racine du membre, sur le trajet des troncs nerveux; l'extrémité du membre est plongée dans une cuvette d'eau tiède, où est immergée l'électrode négative : avec cette disposition des surfaces la densité du courant est notablement diminuée et la douleur atténuée. L'intensité donnée au courant est de 12 à 16 milliampères environ, l'opération peut être répé-

tée chaque jour au début pendant 10-15 minutes. A la fin de la séance, on peut établir quelques interruptions qui provoquent des contractions salutaires du muscle.

Le bain électrique à courants continus descendants, qui n'est applicable que dans les établissements électrothérapiques, est pour cette raison d'un usage plus difficile : le petit malade est plongé dans une baignoire en fonte émaillée, remplie d'eau tiède; les électrodes sont disposées de façon que le courant descendant traverse les régions paralysées. La source d'électricité doit être puissante en raison de la déperdition du courant dans l'eau : pour le courant continu, il faut user d'une batterie de 80 à 100 éléments grand modèle et pour le courant sinusoïdal d'un moteur alternatif qui donne le minimum de 100 volts aux bornes. La tolérance pour le courant dans le bain électrique est très élevée parce que, la surface d'application des électrodes atteignant le maximum, la densité du courant en un point donné est minima : 50-60 milliampères sont facilement supportés (Gautier et Larat. *Revue intern. d'électrothérapie*, avril et mai 1896).

Dans l'espoir de modifier la vascularisation et la nutrition de la moelle dans les foyers morbides, on a conseillé de faire passer les courants continus par le rachis : le pôle positif est appliqué sur la région de la colonne vertébrale correspondant à la portion altérée de la moelle, et le pôle négatif sur la région sternale; au bout d'une ou deux minutes, l'ordre d'application des pôles est interverti. On peut aussi appliquer le pôle positif sur la nuque et le pôle négatif sur le membre paralysé. Pour atténuer la densité du courant, on doit user d'électrodes larges; il est important de ne pas employer des courants forts; 2, puis 3, 4, 5 milliampères suffisent. Les séances d'électrisation répétées deux ou trois fois par semaine dureront de 2 à 5 minutes au début; elles seront ensuite allongées graduellement et portées jusqu'à 20 minutes.

Le *massage méthodique* des membres paralysés peut entretenir dans une certaine mesure la vitalité des muscles et le jeu des articulations; les *frictions* sèches ou les frictions à l'aide d'un liquide alcoolique activent les fonctions et la circulation de la peau, et s'opposent au refroidissement fréquent dans les parties atrophiées. La *chaleur*, par le moyen des bains chauds répétés, simples ou salés, des applications sur les membres malades de compresses chaudes, de sachets de sable chaud, par des douches chaudes locales, peut aider à réveiller la nutrition des muscles altérés. Une *gymnastique* appropriée conservera leur énergie aux faisceaux respectés dans les muscles paralysés; dans le cas de paralysie infantile du bras on peut, à intervalles réguliers, attacher le bras sain pour obliger le petit malade à se servir du bras malade dans la mesure du possible.

Les *attitudes vicieuses* constitueront à un moment donné une véritable infirmité dans la paralysie infantile : pour les prévenir en partie on imaginera des appareils qui auront pour but de contre-balancer, durant la nuit surtout, l'action prédominante des muscles sains; dans le cas fréquent de pied équin paralytique, par exemple, on placera une attelle plantaire qui maintiendra relevée la pointe du pied. Pour remédier à la laxité extrême des

articulations on a eu quelquefois recours à l'opération de l'*arthrodèse* qui a pour résultat l'ankylose de l'articulation.

Quand des déviations et des déformations définitives se sont produites dans les membres et les articulations, on s'adresse aux *appareils orthopédiques* variés qui ont été imaginés; il est indispensable que ces appareils soient bien construits et bien appliqués de façon à ne pas entraver les mouvements, et à ne pas constituer un obstacle au développement du membre malade.

Lorsqu'il reste dans le membre assez de muscles pour qu'il puisse être encore de quelque utilité, il sera utile dans certaines conditions d'user de la *ténotomie* pour rendre à ce membre une direction à peu près normale.

Des tentatives récentes, très rares encore, ont été faites, au point de vue chirurgical, pour actionner les tendons des muscles atrophiés par les muscles demeurés sains (Drobnik. *Deutsch. Zeitsch. f. Chir.*, XLIII, 4-5); le tendon du muscle paralysé est suturé au bout central du tendon d'un muscle normal; lorsque la fonction de ce dernier ne doit pas être conservée, son tendon est sectionné complètement; lorsque la fonction du muscle normal doit être respectée, son tendon est divisé suivant la longueur en deux portions dont l'une est laissée telle quelle, tandis que l'autre est fixée au tendon du muscle paralysé.

Pour améliorer ou maintenir en bon état la santé des petits malades, souvent malingres et condamnés à une immobilité plus ou moins complète, on usera, suivant les indications de l'hydrothérapie, des bains excitants, des reconstituants, des stations thermales, etc.

XXXIV

POLIOENCÉPHALITES

PAR LE Dr E. AUSSET
Professeur à la Faculté de médecine de l'Université de Lille.

La polioencéphalite est une affection systématique qui a pour substratum anatomopathologique une dégénération des noyaux moteurs et des cellules du bulbe et de la protubérance. Ces noyaux moteurs font partie du même système anatomique et fonctionnel que les colonnes antérieures de la moelle. Ce système comprend trois territoires : le *territoire encéphalique supérieur* (noyaux des 3e, 4e et 5e paires, des nerfs moteurs de l'œil); le *territoire encéphalique inférieur* ou *bulbaire* (noyaux de l'hypoglosse, du facial, noyaux moteurs du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et de la 5e paire); le *territoire spinal* (colonnes antérieures spinales).

Or, s'il est incontestable que l'une quelconque des parties de ce système peut être frappée isolément, on voit assez souvent les lésions envahir la totalité de ces trois territoires. Dans le premier cas, on aura une polioencéphalite supérieure ou inférieure, ou une poliomyélite antérieure; dans le second cas, s'il y a association, on assistera à une polioencéphalo-myélite, que cette évolution se fasse dans le sens ascendant ou dans le sens descendant.

D'autre part, il faut distinguer les polioencéphalites aiguës ou subaiguës des polioencéphalites chroniques, de même qu'à côté de la poliomyélite antérieure chronique il convient de placer la poliomyélite antérieure aiguë.

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE AIGUE HÉMORRAGIQUE

Historique. — La littérature médicale est, ici, pauvre en documents. Les enfants que les auteurs ont observés (Bozzolo[1], Marfan[2], Batten[3], Guiot[4], Hockenjos[5], Leroux[6], Horveno[7]) présentaient en même temps d'autres troubles nerveux. A l'aide de ces documents, on peut toutefois fixer les caractères de cette forme de polioencéphalite.

Étiologie. — Si, chez l'adulte, l'alcool peut être le plus habituellement mis en cause, chez l'enfant on retrouve le plus souvent à l'origine de cette polioencéphalite diverses maladies infectieuses. C'est ainsi que Bozzolo la signale au cours de la diphtérie et de la grippe, Marfan après une varicelle, Guiot, Hockenjos, Leroux, Horveno, au cours de la coqueluche. Batten pense

(1) Bozzolo. *Rivista critica di clinica medica*. Firenze, 20 janvier 1900.
(2) Marfan. *Traité des mal. de l'enf.*
(3) Batten. *The Lancet*, 20 décembre 1902.
(4) Guiot. *Thèse de Paris*, 27 novembre 1902, p. 46.
(5) Hockenjos. *Thèse de Bâle*, 1900. Analyse dans *Arch. de méd. des enf.*, 1900, p. 568.
(6) Leroux. *Thèse de Paris*, 1898.
(7) Horveno. *Thèse de Paris*, 1899.

que la maladie est due, non pas à une infection spécifique produisant l'inflammation, mais, au contraire, à des thromboses des petits vaisseaux, se manifestant sous l'influence des différentes maladies infectieuses. Il est permis de penser que n'importe quelle infection, n'importe quelle intoxication peut produire ces symptômes morbides, et l'on peut admettre que de même que des méningites aiguës peuvent se montrer au cours de toute maladie infectieuse, d'une infection gastro-intestinale aiguë, par exemple, la même infection peut dans un autre cas se localiser dans cette portion du système nerveux et y constituer la polioencéphalite. Concetti[1] a, d'ailleurs, insisté tout particulièrement sur le rôle que joue l'infection et l'intoxication gastro-intestinales dans les diverses localisations nerveuses et spécialement dans la polioencéphalite aiguë.

Revilliod[2] a signalé la polioencéphalite aiguë au cours des oreillons.

Anatomie pathologique. — Les observations suivies d'un examen anatomo-pathologique complet sont rares ; mais il est facile d'en dégager que les lésions sont essentiellement diffuses : la substance grise est ramollie, parsemée d'un pointillé hémorragique plus ou moins abondant, allant quelquefois même jusqu'à de véritables épanchements hémorragiques ; on a trouvé du sang épanché dans le troisième ventricule et dans l'aqueduc de Sylvius ; c'est d'ailleurs surtout à ce niveau que la substance grise est atteinte, au-dessous de ce troisième ventricule et de l'aqueduc. Les méninges sont le plus généralement atteintes d'inflammation, parfois même on y trouve du pus.

Le microscope montre que de nombreux leucocytes entourent la gaine des vaisseaux à l'endroit où siègent les lésions ; on note aussi de l'exsudation sanguine jusque dans la substance nerveuse, elle-même enflammée et ramollie ; ces extravasations ont complètement détruit les cellules des noyaux, irrité et même sectionné complètement les racines en relation avec les cellules ganglionnaires.

En dehors des foyers les plus habituels (noyaux des 3e, 4e et 5e paires, des nerfs moteurs oculaires), les lésions peuvent atteindre toutes les parties du mésocéphale, et même la moelle simultanément, de telle sorte que, s'il s'agit le plus souvent d'une véritable mésocéphalite, on a aussi parfois affaire à de l'encéphalo-myélite. Il n'en est pas moins vrai que le maximum des lésions est très habituellement au niveau des noyaux de la troisième paire.

Symptômes. — C'est brusquement, ou du moins très rapidement, que les phénomènes cliniques de cette encéphalite se manifestent. L'enfant est pris de fièvre intense, de vomissements, de céphalée et tombe dans la torpeur, dans le coma. Les troubles oculaires s'accentuent dès le début ; il existe un certain degré de ptosis, inégal des deux côtés ; les globes oculaires sont déplacés dans un sens ou dans l'autre, et ce déplacement est plus ou moins marqué, suivant qu'il y a paralysie de tel ou tel muscle ; il y a convergence ou divergence des globes oculaires ; toutes les variétés de déviation peuvent être observées.

(1) Concetti. *Arch. méd. enf.*, 1901, p. 500.
(2) Revilliod. *Revue méd. de la Suisse romande*, 1896, p. 752.

[E. AUSSET.]

L'état des pupilles est variable ; on note de la dilatation ou du myosis : elles peuvent être normales et réagir parfaitement.

Au début de la maladie tous les membres sont dans la résolution complète, l'anesthésie cutanée est absolue ; puis, peu à peu, la sensibilité et la mobilité réapparaissent en certains territoires, et la paralysie se localise, flasque, ou avec des contractions spasmodiques, pendant que la sensibilité redevient partout normale. Cette parésie ou cette paralysie peut envahir le nerf facial, le glosso-pharyngien, la 5e paire, le grand hypoglosse (Medin[1]). D'après Revilliod, on observe aussi en même temps, dans certains cas, des signes de polynévrites, de même que la paralysie labio-glosso-laryngée peut venir compliquer la scène.

Évolution : pronostic. — Il s'agit d'une affection très grave, le plus souvent mortelle ; mais le pronostic n'est pas aussi absolument fatal qu'on l'a cru jusqu'à présent. Medin, dans son mémoire, rapporte des cas suivis de guérison avec ou sans reliquats paralytiques. Comby[2] a relaté une observation d'une fillette de 7 ans, qui guérit sans que la maladie laissât aucune trace.

Quoi qu'il en soit, on peut distinguer des formes aiguës qui évoluent en quelques jours, ou des formes subaiguës, comme dans le cas de Kalischer qui mit quatre mois et demi à faire son évolution.

La guérison complète, sans aucuns reliquats, peut s'observer, si les lésions ont été légères et circonscrites ; mais le plus souvent quand le malade guérit il reste avec des paralysies plus ou moins localisées ; il se passe ici absolument les mêmes phénomènes que dans la paralysie infantile classique, avec la gravité en plus, vu la localisation, car la polioencéphalite et la paralysie infantile sont une seule et même maladie avec des localisations nerveuses différentes.

Traitement. — Il est évidemment symptomatique, dépend de l'affection initiale, cause des accidents. Les antispasmodiques, la révulsion et la dérivation, les grands bains chauds prolongés, etc. seront la base de la thérapeutique.

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE

Les lésions sont ici moins diffuses que dans la forme aiguë et elles atteignent presque toujours les noyaux des nerfs de la troisième et de la quatrième paire. On désigne aussi cette affection sous le nom d'*ophtalmoplégie nucléaire progressive* ; elle se caractérise essentiellement par des troubles de la musculature de l'œil. Mais, encore une fois, il est bien entendu que la maladie peut également se localiser aux noyaux inférieurs du bulbe ou à la substance grise de la moelle, comme les lésions primitives de la polioencéphalite inférieure, ou de la poliomyélite antérieure peuvent remonter et aller s'étendre jusque dans le domaine de la polioencéphalite supérieure. Cette considération est très importante à retenir pour ne pas se laisser égarer, en clinique, par les types mixtes.

(1) Medin, *Arch. méd. des enf.*, 1898, p. 277.
(2) Comby, *Archives de médecine des enfants*, 1898.

Quoi qu'il en soit, la polioencéphalite supérieure chronique est une affection très caractérisée cliniquement et anatomiquement; nous lui conserverons, dans cette description, son appellation d'ophtalmoplégie nucléaire progressive, terme plus compréhensif et plus connu.

On distingue une ophtalmoplégie *interne*, intrinsèque, atteignant la musculature interne de l'œil (accommodateur et sphincter irien) et une ophtalmoplégie *externe*, extrinsèque, caractérisée par la paralysie des muscles moteurs du globe oculaire, c'est-à-dire de la musculature externe.

Historique. — C'est de Graefe qui, dans une série de publications (1866-1868) décrivit, le premier, les ophtalmoplégies externes; puis vinrent les travaux de Gowers, de Bristowe, de Blanc, de J. Ross. En 1880, Parinaud attribue à l'ophtalmoplégie interne une origine également nucléaire. En 1887, Westphal montra qu'en outre, dans l'ophtalmoplégie externe, le noyau de l'hypoglosse peut être lésé; Charcot établit des rapports étroits entre l'ophtalmoplégie nucléaire, la paralysie labio-glosso-laryngée et l'atrophie musculaire progressive. Guinon et Parmentier, Blocq, Onanoff, Siemerling apportèrent leur contribution à l'étude de cette polioencéphalite chronique. En 1898, Ausset publia (*Leçons cliniques sur les Maladies des Enfants*, tome Ier), un cas d'ophtalmoplégie externe bilatérale, compliquée d'hémiplégie droite, et en avril 1899 (*Société de Médecine du Nord*), un autre cas, suivi d'une autopsie très complète, publiée dans la thèse de M. Raviart (*Les tubercules des Pédoncules cérébraux*, Lille 1900).

Etiologie. — On a signalé des cas *primitifs*, spontanés, se propageant au bulbe et à la moelle, et des formes *secondaires* succédant à la poliomyélite antérieure, à des psychoses, à la sclérose en plaques, etc.

La syphilis a été le plus souvent incriminée, de même que les diverses intoxications. Les infections et toxi-infections diverses doivent aussi être mises en cause : Goldflam (*Neur. Centralb*, 1896, nos 6 et 7) a relaté une observation consécutive à l'influenza.

Il existe des cas où il semble que les symptômes sont dus à une malformation, à un arrêt de développement. Gourfein (*Revue Méd. de la Suisse romande*, 1896) a relaté l'observation de six membres d'une même famille atteints d'ophtalmoplégie externe bilatérale. Heubner (*Société de Médecine berlinoise*, 1900) a rapporté le cas d'un enfant d'un an et demi qui mourut avec une paralysie faciale bilatérale, une paralysie de l'abducens et une parésie du moteur oculaire commun, et chez lequel on trouva, à l'autopsie, un arrêt de développement de la moelle et une atrophie des noyaux gris depuis l'olive jusqu'au noyau de la troisième paire.

La présence de tubercules pédonculaires peut produire le syndrome d'ophtalmoplégie externe ou interne (Voir le tableau de Raviart). Notre petite malade, dont l'observation a fait la base de la thèse de Raviart, avait une ophtalmoplégie externe progressive type; l'autopsie montra la présence d'un gros tubercule pédonculaire.

Anatomie pathologique. — C'est dans le mémoire d'Hutchinson (1879) que nous trouvons la première observation de nécropsie de polioencéphalite supérieure chronique; elle est due à Gowers. On y trouve notées les altéra-

rations cellulaires des noyaux de l'oculo-moteur : des lésions semblables ont été trouvées par Siemerling (*Arch. f. Psych.* 1891). Les noyaux sont le plus généralement atrophiés, les cellules qui les composent sont petites, arrondies, privées de prolongements, creusées de vacuoles, et très diminuées de nombre ; on note aussi de petites hémorragies capillaires, la présence de cellules embryonnaires. Les fibres nerveuses émanant de ces cellules sont amincies, les racines nerveuses atrophiées. Les divers centres ne sont pas atteints au même degré, les plus antérieurs sont souvent sains, les masses latérales de l'oculo-moteur atteintes également, de même que les noyaux du pathétique et de l'abducens. Les lésions peuvent être symétriques ou ne siéger que d'un seul côté.

En dehors des noyaux oculaires, on peut noter des altérations des noyaux de l'hypoglosse, du glosso-pharyngien, du trijumeau, du facial ; les cornes antérieures de la moelle peuvent être atteintes.

Dans notre observation (*in* thèse Raviart), l'enfant avait du ptosis gauche complet, du ptosis droit léger, de la dilatation de la pupille gauche réagissant encore, du strabisme externe gauche, de la paralysie des droits supérieur et inférieur gauches, de la parésie à droite, du léger strabisme externe droit, une névrite optique double, une hémiparésie de tout le côté droit, du facial inférieur droit, de la glossoplégie. L'examen microscopique a montré un tubercule solitaire du volume d'une noix siégeant dans la calotte des pédoncules cérébraux et en ayant détruit ou altéré la plupart des éléments. « Le ruban de Reil latéral est dissocié, mais non détruit ; quelques filets de l'oculo-moteur commun sont conservés ; enfin le ruban de Reil médian et le locus niger de Sœmmering refoulés et en partie englobés dans le tubercule constituant une zone stratifiée où persistent encore des fibres à myéline séparant le tubercule du pied du pédoncule cérébral droit qui est sain, du pied du pédoncule cérébral gauche légèrement altéré. »

Symptômes. — Le début de la maladie est tout à fait insidieux. C'est tout d'abord une paupière supérieure qui se relève moins facilement que l'autre, puis l'autre se prend à son tour, et bientôt la chute s'accentue tellement que le malade, pour regarder en face de lui, doit rejeter sa tête en arrière ; les globes oculaires sont plus ou moins recouverts, c'est-à-dire que le ptosis est plus ou moins complet ; généralement le malade a l'air de dormir.

Si on examine les globes oculaires, on constate qu'ils sont immobiles, et à la période d'état le facies du patient est si caractéristique qu'il est impossible de s'y tromper. Le frontal est contracté, les sourcils arqués, tout cela pour suppléer à l'insuffisance des releveurs de la paupière supérieure. L'œil immobile a perdu son expression, il est soit dans la position médiane, soit en strabisme interne, soit en strabisme externe, soit en haut, ou encore les deux yeux ont des directions différentes ; cela varie suivant la paralysie de tels ou tels muscles. Il existe toutefois encore certains mouvements volontaires des globes oculaires, qui s'accompagnent généralement de nystagmus. C'est le facies d'Hutchinson type, qui se distingue du facies de Benedickt en ce que, dans ce dernier, les yeux sont comme figés dans de la cire, absolument immobiles, et du facies de Parkinson où les muscles sont immo-

biles, rigides, mais non paralysés, et où les yeux sont largement ouverts.

La diplopie est habituellement absente; Blanc attribue cela à la lenteur avec laquelle s'effectue la déviation oculaire; dans ces conditions, l'œil fait abstraction des doubles images. S'il s'agit d'ophtalmoplégie externe pure, la musculature interne de l'œil est intacte.

Lorsqu'il y a ophtalmoplégie interne, on note de la parésie ou de la paralysie du sphincter irien et du muscle accommodateur; la pupille est dilatée et ne réagit plus. Le malade ne peut plus accommoder; le punctum proximum, rejeté en avant, se confond avec le punctum remotum.

Cette ophtalmoplégie interne peut précéder ou suivre l'ophtalmoplégie externe; elle peut apparaître d'emblée avec cette dernière.

Évolution. Pronostic. — La maladie évolue le plus souvent avec lenteur, et les paralysies ne sont complètes qu'après plusieurs années; il faut en excepter les cas dus à des tumeurs tuberculeuses ou autres (telles nos deux observations où l'évolution fut plus rapide). Il est vrai que, dans notre dernière observation, relatée dans la thèse de Raviart, le facial fut envahi, ce qui est toujours une complication redoutable, car cela signifie une propagation vers le bulbe, et on assiste alors à la paralysie de la langue, du voile du palais, à des troubles cardiaques et respiratoires, etc. La polioencéphalite supérieure s'est compliquée d'une polioencéphalite inférieure (paralysie labio-glosso-laryngée).

Dans d'autres circonstances la polioencéphalite, en descendant, a laissé intacts les noyaux du pneumogastrique; mais, au bout d'un temps parfois très long, on voit l'atrophie envahir la langue, les muscles de la nuque, des épaules, des bras, etc. Il s'agit d'une véritable atrophie progressive type Aran-Duchenne qui vient se surajouter aux lésions premières, c'est alors une polioencéphalo-myélite (Bristowe, Eichhorst, Guinon et Parmentier).

Ce que nous venons de dire a trait à l'ophtalmoplégie *progressive* chronique. Mais nous avons signalé plus haut des ophtalmoplégies *congénitales*, qui ont pour caractère essentiel d'être stationnaires. Ces ophtalmoplégies ont été étudiées par Mœbius, qui y distingue plusieurs variétés suivant la localisation des paralysies. Nous suivons depuis quelques années un enfant qui a un ptosis unilatéral (gauche) congénital, et qui semble bien rentrer dans l'une des variétés décrites par cet auteur.

Le pronostic de la polioencéphalite supérieure chronique est particulièrement grave; on a toujours à redouter la propagation vers le bulbe, et dans ces cas la terminaison fatale est la règle.

Diagnostic. — Il est évidemment très facile de diagnostiquer chez un malade l'existence de l'ophtalmoplégie; mais il est plus malaisé de préciser l'origine et la cause de la lésion, d'en délimiter tout à fait le siège.

La lenteur, la progressivité, la bilatéralité des paralysies oculaires, l'absence de phénomènes généraux, l'évolution silencieuse sont en faveur de la polioencéphalite chronique supérieure.

Les ophtalmoplégies que l'on peut observer au cours de la polioencéphalite supérieure aiguë sont habituellement d'origine sus-nucléaire, frappant les muscles qui servent à un même mouvement dans les deux yeux (paraly-

sies associées, paralysies conjuguées): elles s'accompagnent de symptômes généraux graves et aboutissent rapidement à la mort.

Dans les cas de tumeurs atteignant les racines des nerfs de l'œil, il y a, outre l'ophtalmoplégie, des hémiplégies alternes.

Si la lésion porte sur le trajet extra-central du nerf, l'ophtalmoplégie est totale (interne et externe), en même temps qu'on note de la névrite optique, des troubles de l'audition, etc.

Il faut noter que, dans les cas de grosse tumeur, les noyaux peuvent être détruits, les nerfs dégénérés, et la tumeur en se développant peut aller produire des lésions de voisinage qui pourraient faire penser qu'elle siège surtout sur le trajet du nerf. La lenteur de la marche, le mode de début surtout feront faire le diagnostic.

Les polynévrites peuvent donner lieu à de l'ophtalmoplégie externe. Le diagnostic est ici, parfois, très difficile. Il faudra faire bien préciser les anamnestiques, et l'existence d'une toxi-infection ou d'une intoxication antérieure sera très utile pour le clinicien. Les troubles de la sensibilité, la réaction de dégénérescence sont en faveur de la polynévrite ; la polyurie, la glycosurie, l'albuminurie doivent faire penser à la polioencéphalite.

Traitement. — Il est malheureusement à peu près nul, sauf dans les cas où la syphilis sera en cause. Il faudra donc toujours la rechercher avec soin et appliquer un traitement mercuriel intensif, même si on ne fait que la soupçonner.

En dehors de cela, la strychnine pourra donner, de même que l'électrisation des muscles de l'œil, une amélioration passagère.

MYÉLITE BULBAIRE AIGUË

La myélite bulbaire aiguë est une variété de polioencéphalite aiguë. C'est surtout par les travaux de Leyden, de Reinhold, d'Etter et de Mendel qu'elle est connue.

Les données concernant son étiologie sont assez vagues; elle est le plus souvent la suite d'une polioencéphalite supérieure aiguë ou d'une paralysie bulbaire progressive (Reinhold). Leyden l'a observée chez des rhumatisants et un alcoolique ; Mendel l'a signalée à la suite de la diphtérie.

Le mémoire de Medin (*Arch. de Méd. des enfants*, 1898), l'observation de Comby (même volume), jettent un jour nouveau sur la nature de ces localisations nerveuses de l'infection. Ces auteurs ont bien montré que très souvent, chez l'enfant, l'infection se diffuse sur l'ensemble du système nerveux; la moelle peut être prise seule et l'on a alors de la poliomyélite antérieure aiguë, *uniquement spinale*, c'est la paralysie infantile classique ; mais le virus peut en même temps se localiser sur l'encéphale, sur le mésocéphale, sur le bulbe, et l'on a alors de ces polioencéphalo-myélites dont nous avons parlé dans le chapitre des polioencéphalites. On ne peut plus aujourd'hui considérer la paralysie spinale de l'enfance comme devant rester dans son cadre anatomique et clinique étroit qu'on lui assignait autrefois, pas plus que l'on peut considérer comme exclusives les localisations morbides qu'on

rencontre au cours des diverses polioencéphalites. Poliomyélites et polioencéphalites se pénètrent souvent les unes les autres et il n'est pas rare d'observer, maintenant qu'ils sont mieux connus, des faits analogues à ceux relatés par Medin et par Comby. Et, si l'on veut dépouiller avec soin la littérature médicale, on verra rapidement que nombreuses sont les observations qu'on pourrait ainsi cataloguer ; les faits relatés par Filatow dans son mémoire sur le *Syndrome bulbaire chez les enfants* (*la Médecine infantile*, 15 mars 1895) rentrent évidemment dans la catégorie de ces polioencéphalomyélites. La myélite bulbaire aiguë peut donc, à vrai dire, constituer un lien, une transition entre la poliomyélite spinale et la polioencéphalite aiguë, ces trois localisations formant en réalité un tout, qui peut se confondre, se rencontrer chez le même sujet, et constitue une conception toute nouvelle, et tout à fait rationnelle de la paralysie infantile aiguë.

Anatomie pathologique. — Après ce que nous venons de dire, on conçoit que les lésions doivent être diffuses, au même titre que dans les polioencéphalites : foyers hémorragiques, foyers de ramollissement, dissociant et détruisant les centres nucléaires et les fibres nerveuses; vaisseaux gorgés de sang, à parois épaissies, envahies par les leucocytes, telles sont les lésions observées, surtout au niveau de la substance grise du plancher et des noyaux bulbaires.

Symptômes. — La maladie s'annonce par un début brusque, concordant souvent avec le début habituel de toute maladie infectieuse; c'est la fièvre qui s'allume, très intense, s'accompagnant de violents frissons, de céphalée, de raideur de la nuque, de vomissements. A ce moment, on ne peut prévoir ce qui va se passer. Mais bientôt on voit se préciser les symptômes bulbaires par l'apparition d'une paralysie du voile du palais; l'enfant déglutit mal, les liquides refluent par le nez, il tousse à chaque fois qu'il boit, il nasonne en parlant. Puis les muscles des lèvres et de la langue se prennent à leur tour, la parole devient bredouillante ; les muscles de la face et des yeux peuvent être atteints. Les membres sont parésiés, les réflexes diminués, la force musculaire très affaiblie ; l'intelligence s'obscurcit, le malade tombe dans le coma, et finit par mourir au milieu de troubles dyspnéiques ou par suffocation. Ce sont toujours les troubles respiratoires qui terminent la scène.

Évolution; pronostic. — L'issue est toujours fatale ; en moins de huit jours dans la forme suraiguë, en deux à trois semaines dans les formes ordinaires, le malade est emporté, sans qu'aucune thérapeutique puisse enrayer la marche fatale des accidents.

Diagnostic. — Chez l'enfant, la méningite seule pourrait arrêter un instant le diagnostic, mais la marche rapide de la paralysie des nerfs bulbaires mettra rapidement sur la voie véritable.

XXXV

HÉMATOMYÉLIE

PAR J. HALLÉ
Ancien chef de clinique de la Faculté.

Le terme d'hématomyélie dans son sens le plus général comprend toutes les variétés d'hémorragie de la moelle. Cette lésion anatomique réunit une série de faits très disparates, d'étiologie et de pathogénie très différentes. On peut discuter sur la valeur même du terme hématomyélie, et se demander s'il ne serait pas plus justement remplacé dans certains cas par celui d'hématomyélite; l'hémorragie médullaire résulte alors d'une inflammation véritable; mais cette question de doctrine qui rappelle les travaux de Cruveilhier, Liouville, Hayem, Bouchard, Raymond, sort du cadre de cet article[1], où nous cherchons seulement à grouper les diverses hémorragies médullaires rencontrées dans l'enfance.

Étiologie et pathogénie. — Les hémorragies de la moelle ne sont pas très communes chez l'enfant; elles se montrent toutefois avec une prédominance marquée chez le très jeune enfant. L'accouchement laborieux, les manœuvres d'un accouchement pathologique, interviennent pour expliquer la fréquence des hématomyélies du fœtus dans la dystocie. Signalées par Schütz[2] (1844), étudiées par Friedleben[3] (1855), par Bednar, par Parrot[4] (1869), par Jacquet de Lyon[5] (1875), ces hématomyélies ont été l'objet de travaux récents et importants de la part de Schultze[6], de Bonn (1896), de Raymond[7], de Schaeffer[8], d'Herbécourt[9]. Dernièrement, en France, Couvelaire[10], Charrin et Léri[11], nous ont fait connaître des points importants de l'histoire de ces lésions.

(1) On trouvera, dans le remarquable travail du Dr J. Lépine, de très nombreux documents relatifs aux hématomyélies et les recherches personnelles de l'auteur sur cette question. — J. Lépine. *Étude sur les hématomyélies*. Masson, 1900.

(2) Schütz. Ueber convulsionen der Neugeboren. *Prager Vierteljahrschrift*, 1844, Bd III, p. 22.

(3) Friedleben. Ueber Apoplexie der Nervencentren bei Neugeborenen. *Archiv. f. physiol. Heilkunde*, XIV, 1855, p. 118.

(4) Parrot. Rupture de la moelle chez un nouveau-né pendant l'accouchement. *Soc. méd. des hôp.*, 15 août 1869.

(5) Jacquet. Note sur quelques lésions microscopiques produites chez un fœtus par le forceps. *Lyon méd.*, XII, 1875, p. 576.

(6) Schultze. *Deutsche Zeit. f. Nervenheilkunde*, VIII, 1896, p. 1.

(7) Raymond. Sur un cas d'hématomyélie présumé du renflement cervical. *Progrès méd.*, 1896, et *Cliniques*, t. II, p. 457.

(8) Schaeffer. Ueber Blutergüsse in den Wirbelkanal bei Neugeborenen und deren Ursachen. *Archiv. für Gynækologie*, 1887, Bd LIII, p. 278.

(9) D'Herbécourt. Sur un cas d'hématomyélie observé chez un nouveau-né. *Journal de méd. de Paris*, 19 juin 1898, p. 314.

(10) Couvelaire. Hémorragies du système nerveux central des nouveau-nés dans leurs rapports avec la naissance prématurée et l'accouchement laborieux. *Soc. biol.*, 28 mars 1903, et *Ann. de gynécol. et d'obstétr.*, août 1903.

(11) Charrin et Léri. *Soc. de biol.*, 16 mars 1903.

Après l'accouchement, la fréquence des hémorragies médullaires devient moins grande, et, en réunissant des faits étiologiques très différents, on arrive à réunir seulement une trentaine de cas d'hématomyélies bien observées. Aussi pourrait-on étudier séparément les hémorragies médullaires du fœtus et du nouveau-né, et celles qui surviennent dans le reste de l'enfance dans deux chapitres distincts; mais cette division clinique, qui distinguerait les hématomyélies spéciales à l'enfance de celles qui relèvent des mêmes causes que chez l'adulte, entraînerait à des redites continuelles.

Les hématomyélies peuvent être primitives ou secondaires.

Primitives, elles succèdent souvent à un traumatisme, à une fracture de la colonne vertébrale le plus souvent, à une chute sur le dos sans fracture de la colonne vertébrale (Mouratoff[1], enfant de 8 ans). A côté des fractures, signalons les hématomyélies qui surviennent à la suite de certains efforts. Bernhardt[2], Luisada[3] en signalent chacun une observation à la suite des quintes de coqueluche. Kœster[4] rapporte le fait d'un jeune apprenti ébéniste, pris d'accidents paralytiques liés à une hématomyélie, après un travail exagéré fait à genoux. On signale les cas d'enfants pris de paralysie subite pour avoir voulu soutenir des fardeaux trop lourds. L'effort seul de la défécation pourrait même agir. Page[5] rapporte le fait d'une paraplégie survenue dans l'effort de la défécation chez un enfant chétif et anémique. Le fait de soulever un peu brusquement un enfant par les bras a suffi dans l'observation déjà ancienne de Clifford Albutt[6]. L'enfant fut paralysé des quatre membres; l'autopsie montra deux foyers d'hématomyélie dans la moelle cervicale.

Un traumatisme chirurgical n'intéressant pas la colonne vertébrale peut être capable d'amener, par un mécanisme difficile à saisir du reste, la production d'une hématomyélie. C'est ainsi que Schlesinger[7] rapporte le cas d'une enfant de 11 ans, traitée d'une luxation congénitale de la hanche par le redressement, qui aussitôt après l'opération présenta de vives douleurs dans les membres inférieurs, puis de la paralysie et de l'incontinence d'urine et une zone d'anesthésie au périnée. Le diagnostic d'hématomyélie du cône terminal parut très justifié. Le surmenage physique, surtout lorsqu'il s'exerce au grand froid, peut également être invoqué dans certains cas. Seymour-Sharkey[8] cite l'observation remarquable d'un enfant de 13 ans qui, après une séance de patinage de plusieurs heures, revint avec des accidents de légère paralysie qui s'exagérèrent et amenèrent la mort en trois jours par hématomyélie.

(1) Mouratoff. *Revue russe de psychiatrie et de neurol.*, 1896, et *Revue neurol.*, 1897, p. 363.

(2) Bernhardt. Ueber Rückenmarkserkrankungen bei Keuchhusten. *Deutsch. med. Woch.*, 1895, n° 50.

(3) Luisada. Un caso di paraplegia da pertussa. *Settimana medica*, 1899, n° 3.

(4) Koester. Zur Casuistik der Erkrankungen des conus terminalis. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1898, Bd XII, p. 354.

(5) Page. Sudden and unexpected death from rupture of a vesse in the cervical portion of the spinal cord. *The Lancet*, 1880, I, p. 445.

(6) Clifford Albutt. *The Lancet*, 1870, II, p. 84.

(7) Schlesinger. Angeborene Hüftgelenksluxation mit hœmatomyelie des conus medullaris. *Wiener med. Presse*, n° 49, 1898.

(8) Seymour-Sharkey. On a case of primary hœmorrhage into the spinal cord. *The Lancet*, 1891, I, p. 1137.

[J. HALLÉ.]

Mais de toutes les causes qui amènent, par une sorte de traumatisme, l'hémorragie médullaire, chez l'enfant, l'accouchement laborieux est la plus commune et la plus utile à connaître. Couvelaire, qui a étudié de près ces hémorragies médullaires des jeunes enfants, a constaté 11 fois des hémorragies du système nerveux sur 51 autopsies d'enfants morts quelques heures ou quelques jours après la naissance. Chose remarquable, ces hémorragies ont des sièges très différents suivant l'état de l'enfant à la naissance. Chez les enfants nés avant terme il s'agit d'hémorragie intra-cérébrale (5 fois sur 11); mais, quand à la naissance l'enfant dépasse trois kilos, on trouve au contraire des hémorragies médullaires (6 fois sur 11). Du reste, quand on se reporte aux conditions de l'accouchement, on peut se convaincre qu'un travail laborieux est la véritable cause de l'hémorragie. Il s'agit le plus souvent d'application de forceps et le mécanisme de l'hémorragie doit être probablement recherché dans une véritable élongation de la moelle. Le traumatisme obstétrical paraît donc être la cause suffisante de ces hémorragies, dans le cas de dystocie; mais les altérations antérieures des vaisseaux du fœtus peuvent les faciliter et même les provoquer dans certains cas. C'est ainsi que d'Herbécourt (1898) signale le rôle des altérations vasculaires rencontrées sous le microscope, comme provoquant les hémorragies médullaires et cérébrales. Les tissus des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades semblent prédisposés aux hémorragies; Charrin et Léri ont insisté sur les altérations vasculaires antérieures à l'accouchement qui se voient chez les débiles et amènent des hémorragies sans traumatisme obstétrical. Dans ces cas, l'hémorragie devient secondaire à une altération vasculaire.

On doit également invoquer des lésions vasculaires comme point de départ des hématomyélies dans de nombreux cas, comme les suivants : dans les myélites, dans la poliomyélite antérieure, dans certaines syringomyélies traumatiques (Redlich[1], Minor[2], Raymond[3]), dans l'hématomyélie qui peut s'observer au cours du mal de Pott (Weber[4]), dans le spina-bifida, dans certaines tumeurs (sarcomatose de la moelle) (Orlowski[5]).

Les maladies infectieuses provoquent quelquefois des hémorragies médullaires. On les a notées dans diverses formes de purpura (Steffen[6]), comme complication des gastro-entérites (Pick[7]), dans la syphilis héréditaire ou acquise. Marfan[8] rapporte à ce sujet une très remarquable observation où existaient des lésions multiples et extrêmement prononcées liées à l'endartérite et à l'endophlébite : trombose, hématorachis, hématomyélie et un volumineux infarctus caséiforme de la moelle. La syphilis paraît seule avoir

(1) Redlich. Zur Pathogenen der Syringomyelie. *Wiener med. Klub.*, 1895; *Revue neurol.*, 1896, p. 198.
(2) Minor. *Comptes rendus du Congrès de Moscou*, 1897, vol. IV, p. 292.
(3) Raymond. *Loco citato.*
(4) Weber. *Journal hebdomadaire*, t. IV, p. 20.
(5) Orlowski. *Arch. de neurol.*, 2e série, vol. VI, 1898, p. 161.
(6) Steffen. Hœmatorachis und hœmatomyélie bei Purpura mit Sectionsbesund. *Jahrb. f. Kinderheilkunde*, Bd XLII, 1896, p. 288.
(7) Pick. Notiz zur pathologischen Anatomie des Rückenmarksnach Darmerkrankungen. *Prager med. Woch.*, 1881, n° 45.
(8) Marfan. Endartérite et endophlébite, probablement syphilitique des vaisseaux de la pie-mère, etc. *Soc. méd. des hôp.*, 12 mars 1897, p. 369, et avec examen de Gasne et Philippe. *Soc. méd. des hôp.* 18 novembre 1898, et *Thèse Lépine*, p. 233.

pu déterminer de telles lésions vasculaires. Enfin, il est des cas, rares il est vrai, où l'hémorragie médullaire paraît succéder nettement à l'arrêt d'un flux hémorragique normal. Goldtammer[1], Levier[2], Payen[3] ont rapporté chacun le cas de jeunes filles déjà réglées et chez lesquelles la paralysie eut pour cause une hémorragie médullaire à la suite de la suppression des règles. Les douleurs lombaires de la menstruation indiqueraient ainsi une congestion qui pourrait aboutir à des ruptures vasculaires.

Anatomie pathologique. — Les hémorragies de la moelle peuvent se présenter sous deux formes, sous la forme d'hémorragies capillaires ou d'hémorragies en foyers. Les hémorragies capillaires qui forment un piqueté discret et se distinguent à la coupe des points rouges dus à la section des vaisseaux en ce qu'on ne peut les faire disparaître ni par le lavage, ni par une légère pression, siègent le plus souvent dans la substance grise; elles ne donnent lieu généralement à aucun symptôme, car elles ne vont pas jusqu'à rompre et détruire les fibres nerveuses par compression.

Plus importantes sont les hémorragies en foyer. Elles sont constituées par un caillot véritable, fragmenté parfois en foyers secondaires. Ces foyers atteignent rarement la taille d'un pois ou d'une noisette; de forme assez souvent arrondie sur la coupe, le caillot forme généralement une bande verticale qui envoie des prolongements irréguliers au-dessus et au-dessous de la rupture vasculaire, écartant et dissociant les fibres et cellules nerveuses.

Ces foyers hémorragiques suivent des trajets assez fixes (Goldscheider, Flatau). Généralement l'hémorragie a lieu dans la substance grise, dans la corne antérieure, surtout en arrière de cette corne, au niveau de la colonne de Clarke, ou bien elle occupe la commissure grise postérieure ou la corne postérieure. L'hémorragie diffuse parfois autour du caillot et déborde alors dans la substance blanche voisine. Le sang arrive ainsi à se collecter dans les sillons médians antérieur et postérieur. Le canal épendymaire peut être rompu et rempli de sang. Souvent l'hémorragie présente une symétrie remarquable des deux côtés de la moelle.

Toutes les régions de la colonne médullaire ne sont pas également atteintes par l'hématomyélie. Le renflement cervical est la partie le plus souvent atteinte, mais c'est dans la région dorsale que l'hémorragie a le plus de tendance à s'étendre en hauteur et en surface. L'hémorragie peut gagner la pie-mère, distendue, infiltrée au niveau des sillons et des racines.

Au microscope, dans le caillot compact récemment constitué, on ne retrouve aucun élément organisé; les cellules disparaissent, vite étouffées par le sang; les tubes nerveux offrent une résistance plus grande. Suivant la cause productrice de l'hémorragie on peut retrouver les lésions les plus variables de la moelle : lésions parenchymateuses ou vasculaires, généralement combinées. Ces altérations vasculaires pourront être énormes et diffuses. Dans la remarquable observation de Marfan, Gasne et Philippe trouvèrent un processus singulier d'endartérite et d'endophlébite qui avait

(1) Goldtammer. Ein Beitrag zur Lehre von der Spinalapoplexie. *Berliner klinische Woch.*, 1875, p. 698
(2) Levier. Beitrag zur Pathologie der Ruckenmarksapoplexie. *Thèse de Berne*, 1861.
(3) Payen. *Thèse de Paris*, 1826.

[J. HALLÉ.]

complètement transformé les vaisseaux de la pie-mère lombo-sacrée, créant des varices volumineuses et irrégulières, dont les parois étaient par place épaisses et résistantes, tandis que, plus loin, elles se laissaient distendre et s'amincissaient au point de se rompre. Ces lésions avaient abouti par compression, par étranglement et hémorragies successives, à une véritable destruction de la partie inférieure de la moelle lombo-sacrée.

Chez les jeunes enfants qui succombent peu après la naissance après un accouchement laborieux, l'hémorragie, comme Couvelaire l'a montré, affecte généralement la région cervicale. Cet auteur oppose ces hémorragies médullaires aux hémorragies intra-cérébrales que l'on observe au contraire chez les prématurés. Ces hémorragies médullaires de la dystocie sont situées dans la substance grise; leur siège de prédilection est la zone intermédiaire, en arrière de la corne antérieure. De là l'hémorragie a tendance à fuser vers le cordon latéral, sur le flanc interne du faisceau pyramidal et vers le sillon antérieur de la moelle, en suivant le trajet des vaisseaux spinaux antérieurs. On comprend l'importance de ces localisations anatomiques pour la genèse d'affections médullaires, telles que les rigidités spasmodiques, maladie de Little, etc., qui remontent souvent à l'accouchement laborieux ou avant terme.

Le sang épanché dans la moelle subit les modifications suivantes : il se dessèche, le caillot se rétracte en se séparant du tissu voisin par un sillon riche en pigment. Le caillot devient successivement brun, jaunâtre, puis jaune d'ocre. Il ne reste finalement qu'un amas de pigment avec des cristaux d'hématoïdine. Pendant que ces altérations se produisent, on voit très rapidement se faire une tuméfaction énorme des cylindres-axes voisins de l'hémorragie, puis une fragmentation de la myéline, et se constituer finalement un foyer de ramollissement aboutissant parfois à une lacune kystique. Les dégénérescences ascendantes et descendantes se forment suivant les règles ordinaires; mais le fait le plus intéressant est la formation de ces cavités entourées d'un tissu névroglique hyperplasié; il en résulte des lésions qui rappellent celles de la syringomyélie et qui ont fait soutenir par certains auteurs (Minde) l'existence d'une véritable syringomyélie traumatique. Il est probable que ce sont des lésions de cet ordre qui donnent lieu aux symptômes syringomyéliques que l'on observe parfois chez l'enfant à la suite de paralysies datant d'un accouchement laborieux et de la naissance en état de mort apparente (Raymond).

Symptômes. — Le début des hémorragies médullaires peut être précédé de prodromes consistant en douleurs au niveau des apophyses de la colonne vertébrale, en fourmillements dans les membres; mais le plus souvent le début est brusque et se fait par une attaque qu'on peut désigner sous le nom d'apoplexie spinale. Il se fait une paraplégie subite pouvant amener la chute de l'enfant, parfois une paralysie complète des quatre membres, quelquefois une paralysie d'un membre supérieur et des deux membres inférieurs. Des douleurs spontanées peuvent exister : elles s'exagèrent par la pression au niveau de la colonne vertébrale; elles peuvent irradier en ceinture et dans les membres. La sensibilité est toujours atteinte,

généralement dans ses divers modes. Les sphincters sont pris le plus souvent.

Le tableau clinique est très différent suivant le siège, l'étendue et les causes de la lésion.

Si l'hémorragie se produit dans la région cervicale, les phénomènes, qui apparaissent du côté de l'appareil respiratoire et circulatoire, donnent rapidement lieu à des accidents très graves qui passent au premier plan du tableau clinique et qui entraînent généralement une mort rapide. Ce fut le cas de cet enfant de 7 mois qui présenta une hématomyélie pour avoir seulement été soulevé un peu brusquement par les bras. Il mourut avec des phénomènes respiratoires. L'hématomyélie siégeait dans la région cervicale. C'était également près de cette région (région dorsale supérieure) que se trouvait le foyer d'hémorragie qui emporta huit jours après, avec des phénomènes du côté du poumon, cet enfant de 13 ans, dont Clifford Albutt rapporte l'histoire et qui commença sa paralysie au retour d'une séance de plusieurs heures de patinage. C'est également dans la région cervicale qu'existait le foyer d'hématomyélie qui causa la mort d'une fillette de 10 ans, délicate et anémique, qui mourut subitement d'hémorragie médullaire au moment de l'effort de la défécation (Seymour Sharkey). On voit donc que l'hématomyélie de la région cervicale est particulièrement grave, et c'est peut-être à cette localisation cervicale que l'on doit de voir succomber si facilement les enfants nouveau-nés qui meurent à la suite des hémorragies médullaires de la dystocie. Quand l'hémorragie se fait dans la région qui avoisine le canal central (hématomyélie centrale de Minor), les phénomènes aigus qui accompagnent toujours le début des hématomyélies ont tendance à s'atténuer, le malade peut reprendre une partie de ses mouvements; mais on observe l'apparition de troubles de la sensibilité qui rappellent en tous points ceux de la syringomyélie. On a signalé plusieurs faits de syringomyélie chez l'enfant qui semblent relever seulement de cette localisation centrale d'une hématomyélie.

Les considérations précédentes montrent combien doit varier la marche des hématomyélies suivant le siège, l'étendue, et la cause de l'hémorragie.

Nous avons vu avec quelle rapidité succombaient les enfants atteints d'une hémorragie médullaire siegeant au niveau du renflement cervical; d'autres présentant des lésions moins étendues et moins graves survivent à leur attaque d'apoplexie spinale et deviennent des paraplégiques; mais il est exceptionnel qu'ils présentent le tableau que l'on voit si fréquemment dans la syphilis de l'adulte et qui porte le nom de paraplégie spinale *spastique* de Erb. Généralement l'existence des troubles sphinctériens, le gâtisme, les maladies intercurrentes emportent ces enfants assez vite. Certains malades peuvent cependant survivre indéfiniment, restant infirmes avec des manifestations spinales complexes rappelant le tableau du syndrome de Little ou d'une syringomyélie.

La guérison complète peut-elle se produire? La chose n'est pas absolument impossible, s'il s'agit seulement de foyers hémorragiques très peu étendus et ayant agi surtout par compression sans destruction notable des tubes et des cellules nerveuses. Les paralysies observées parfois subitement

au cours d'une quinte de coqueluche se sont parfois notablement améliorées. Une légère parésie, un certain degré de clonus du pied, peuvent rester comme seuls signes d'une hématomyélie antérieure. Ce qu'on sait des progrès que font avec l'âge et les soins certains enfants atteints de maladie de Little doit ne pas faire désespérer entièrement de certains cas.

Diagnostic. — Le diagnostic d'hématomyélie se fait surtout par les commémoratifs et le début brusque d'une paraplégie survenant généralement sans fièvre. Les circonstances étiologiques de cette paraplégie (traumatisme, effort, forceps, etc.) éclairent généralement le diagnostic; mais souvent c'est par exclusion que l'on est amené à faire le diagnostic d'hématomyélie.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic différentiel de l'hématomyélie et de la paralysie infantile qui survient le plus habituellement après une série de phénomènes spéciaux, fièvre, vomissements, transpirations profuses, phénomènes infectieux évidents. Du reste, dans la poliomyélite antérieure, les phénomènes moteurs dominent toute la scène morbide et la sensibilité est intacte au début. Les paraplégies hystériques de l'enfance peuvent prêter à des erreurs de diagnostic et en imposer pour des foyers d'hématomyélie. L'absence très commune des stigmates névropathiques chez l'enfant augmente la difficulté, mais l'examen attentif des circonstances, l'absence des signes spéciaux des altérations spinales (signe de Babinski) permettront d'éviter une erreur. Le diagnostic rétrospectif d'hématomyélie pourra quelquefois être porté chez les enfants atteints de rigidité spasmodique congénitale lorsqu'on trouvera nettement à la naissance l'existence d'un traumatisme tel que le forceps et que l'absence d'accidents cérébraux et de mal comitial permettent d'écarter l'idée d'une lésion cérébrale[1].

Traitement. — Le traitement des hématomyélies se réduit à peu de chose. La fréquence des hémorragies médullaires chez les enfants nés après un accouchement laborieux et les applications de forceps nous montrent qu'on ne saurait trop faire pour tâcher d'éviter à l'enfant un traumatisme obstétrical.

Chez l'enfant plus âgé, la révulsion, la glace, les ventouses seront tentées au début des accidents paralytiques ; mais il ne faut pas se faire illusion sur l'impossibilité de modifier un fait accompli.

(1) Voir Raymond. *Cliniques*, t. II.

XXXVI

POLYNÉVRITES

PAR LE Dr E. AUSSET
Professeur à la Faculté de médecine de l'Université de Lille.

Nous n'avons point l'intention de faire ici une étude complète des polynévrites ; ce serait sortir du cadre de cet ouvrage et il n'y a évidemment d'intérêt que dans les particularités que nous pourrons relever dans l'évolution de ces polynévrites chez les enfants. Toutefois nous désirons nous arrêter un peu plus longuement sur les relations des polynévrites avec la poliomyélite aiguë qui l'accompagne assez souvent, ce qui rend parfois malaisé un diagnostic précis. Nous voulons aussi nous appesantir un peu sur les paralysies de la diphtérie sur lesquelles des travaux récents ont jeté une vive lumière.

Depuis environ vingt-cinq ans que l'attention est plus spécialement portée du côté des maladies des nerfs, on a distingué dans les polynévrites un nombre considérable de formes cliniques, et entre autres une forme de polynévrite ressemblant cliniquement à la poliomyélite antérieure aiguë. Aujourd'hui qu'on sait que les altérations anatomiques ne se cantonnent pas toujours, loin de là, dans les nerfs périphériques, vont atteindre la moelle, et même l'encéphale, aujourd'hui que certains auteurs prétendent même que dans les polynévrites, telles celles de la diphtérie, les lésions médullaires sont les premières en date, on conçoit très aisément l'apparition de ces formes spéciales. Il s'agit, dans ces cas, de polynévrites à aspect de poliomyélite, d'une paralysie flasque des membres, symétrique, plus marquée au centre qu'à la périphérie, s'accompagnant de l'abolition des réflexes, de la réaction de dégénérescence avec, plus ou moins vite, de l'atrophie musculaire. La sensibilité cutanée est intacte ou à peu près ; mais le malade ressent des fourmillements, souffre quand on comprime ses masses musculaires et ses nerfs. Certains nerfs crâniens (nerf optique, nerf vague) peuvent participer au processus morbide. C'est là une variété bien spéciale de polynévrite, très aisée à confondre avec la poliomyélite antérieure aiguë.

Or, en 1877, Eichhorst fit paraître un mémoire (*Neuritis Acuta progressiva*, *Virchow's Archiv*, 1877, t. LXIX) où l'on trouve une observation très intéressante qui amène cet auteur à affirmer qu'une polynévrite peut, dans certaines circonstances, évoluer sous les dehors d'une paralysie ascendante aiguë. Des observations analogues vinrent confirmer cette assertion (Roth, Dejerine, Raymond, etc.), et Mme Dejerine-Klumpke, dans sa thèse, soutint que certaines modalités cliniques de la polynévrite peuvent se rapprocher, par leurs traits et leur marche, de la symptomatologie de la poliomyélite antérieure aiguë.

D'autre part, les polynévrites et la poliomyélite antérieure aiguë, comme d'ailleurs la maladie de Landry, relèvent souvent des mêmes facteurs étiologiques (infections, toxi-infections, intoxications), et toutes trois sont des affections du neurone moteur périphérique[1].

Il est bien entendu qu'en dehors des causes efficientes (intoxications, toxi-infections) nous aurons à tenir compte de l'hérédité, de la prédisposition, et que tel enfant fera plus aisément une localisation nerveuse, polynévritique ou autre, de son infection, s'il a des antécédents névropathiques et une hérédité nerveuse chargée.

Au reste, ce ne sont pas là les seuls points intéressants de la nosologie des polynévrites et des poliomyélites, et l'on doit être bien plus frappé encore, au point de vue de la nature de ces affections, des relations d'épidémies qui ont été relatées par différents auteurs. Nous citerons les faits de Reformatski (*Société de médec. de Kasan*, 15 février 1895) qui vit huit personnes de la même famille atteintes de polynévrites.

Putnam (1895) publie une épidémie de 26 cas de poliomyélite antérieure aiguë, attribués par d'autres médecins à de la polynévrite paludéenne.

Hammond (*Journal of nervous and mental diseases, Medical Record*, novembre 1895) a relaté dix cas de polynévrites survenus à Bridjeport, chez des enfants en bas âge, au-dessous de 5 ans.

A la même époque, à quelques kilomètres de cette ville, deux faits analogues furent notés. A Rutland, petite ville des États-Unis, 53 personnes furent atteintes de la même manière; puis la maladie gagna les villages voisins et 150 personnes environ tombèrent malades. Cette épidémie fut l'objet de deux rapports intéressants (Caverly, *Journal of the amer. Assoc.*, 1896; Macphail, *Montreal medic. Journ.*, 1895). Dans le rapport de Caverly nous notons 98 enfants au-dessus de 6 ans, 15 ayant de 6 à 14 ans; dans celui de Macphail, nous trouvons 85 enfants.

Chez ces malades l'affection débutait par de la fièvre, des nausées, des vomissements, des convulsions; puis la paralysie survenait envahissant surtout les membres inférieurs, puis les membres supérieurs, mais quelquefois aussi les muscles de la face, de la langue. Une discussion très intéressante suivit ces deux rapports; certains auteurs affirmèrent qu'il s'agissait bien de polynévrites, d'autres pensèrent à la poliomyélite antérieure aiguë, s'appuyant, pour suppléer au défaut d'autopsies humaines, sur ce qu'à la même époque sévissait dans la même région une maladie aiguë paralytique tout à fait analogue et frappant les animaux domestiques. Towsen, Dana, firent des autopsies d'animaux et trouvèrent des lésions médullaires. Ces épidémies montrent le rôle important de l'infection dans l'apparition de ces polynévrites et de ces poliomyélites; elles montrent égale-

[1] Toute une série de faits de polynévrites de causes mal déterminées, de polynévrites dites *spontanées, primitives*, semblent dues à des infections véritables, exogènes ou endogènes : telles les observations de Liégeard (enfant de deux ans et demi); Heubner (Abteilung begriffene Polyneuritis, *Berlin. Klin. Wochen.*, 1899); Bernhardt (discussion à propos de la communication de Heubner); Daniel (A Clinical study of multiple neuritis in young children. *Journal of the Amer. Assoc.*, 1898); Kahler et Pick (cités par Raymond); Dercum (idiopathic multiple neuritis in a child five years old. *Philadelph. med. Journ.*, 1898); Lortat-Jacob (*Société neurolog.* Paris, 6 février 1902); Soltmann (*Annales de méd. et de chir. infant.*, 1900, n° 4); Caspari (*Zeitschr. f. Klin. Medic.*, 1882, V, p. 557).

ment combien sont solidaires l'une de l'autre ces deux manifestations de l'infection sur le système nerveux. D'ailleurs, ces faits de Caverly et de Macphail sont aujourd'hui bien éclairés par le remarquable mémoire de Medin (*Archives de médecine des Enfants*, 1898) qui démontre péremptoirement que les poliomyélites et les polynévrites « se présentent pêle-mêle dans le cours de la même épidémie, preuve que ces noms-là ne dénotent que des manifestations différentes de la même affection ».

Étiologie. — Ce qui frappe tout d'abord dans les relations épidémiques de Macphail, de Caverly et de Medin, c'est que le plus grand nombre des cas s'accumulent dans les mois les plus chauds, en août et septembre. Aussi certains auteurs, et Medin en particulier, supposent-ils que la cause en est due à un agent toxique, spécifique, qui directement, ou par l'intermédiaire de ses toxines, produirait les lésions nerveuses. Il semble bien, en effet, qu'en dehors des infections et des intoxications connues, dont nous allons parler tout à l'heure, il existe toute une série de faits qui ne retrouvent leur origine, qu'ils soient sporadiques ou épidémiques, que dans des infections encore mal définies. Nous pensons, étant donné surtout qu'on les observe l'été, et que Medin les a notés le plus fréquemment au cours des deux premières années, qu'il s'agit peut-être d'infections ou de toxi-infections d'origine gastro-intestinale, et qu'il s'agit peut-être ici de localisations nerveuses de la maladie intestinale, au même titre qu'on observe des méningites aiguës de la même nature intestinale (Ausset et Brassart, *Écho médical du Nord*, 29 mars 1903; Brassart, *Thèse de Lille*, décembre 1902)[1].

Évidemment, comme nous l'avons fait ressortir à propos des méningites aiguës d'origine intestinale, il faut invoquer chez les enfants qui sont atteints de ces polynévrites infectieuses une prédisposition spéciale héréditaire ou acquise, une susceptibilité spéciale du système nerveux.

En dehors des faits dont nous venons de parler, il est toute une série de polynévrites dont les causes sont aujourd'hui classiques.

La *diphtérie*[2] est la maladie qui se localise le plus facilement sur le système nerveux, sous la forme de polynévrites, tout en s'accompagnant souvent de troubles du côté des centres spinaux, comme nous le dirons plus loin.

L'*arsenic*[3] a été incriminé à juste titre par Comby, Raymond, Strengel, Schreiber. On doit aussi attribuer à l'arsenic les exemples de polynévrites observées au cours de la chorée; il s'agissait, en effet, d'enfants prenant de l'arsenic à hautes doses.

(1) Bézy (*Soc. méd. des hôp.*, 24 février 1893) a observé un enfant de 14 mois qui, à la suite du choléra infantile, présenta une paralysie très étendue pour laquelle on peut penser à une poliomyélite compliquée de polynévrite. — Judson Lyons (*Albany Medical Annals*, janvier 1900) a vu survenir, chez un enfant de 27 mois, une polynévrite consécutive à une dermatite gangreneuse. Il s'agit ici évidemment d'auto-intoxication ou d'infection généralisée partant de la plaie.

(2) Richon. *Thèse de Nancy*, 1899. Étude sur les paralysies diphtériques. On trouvera dans cet excellent travail toute la bibliographie antérieure. — Perrin. *Thèse de Nancy*, 1902. Des polynévrites. — Babonneix. *Thèse de Paris*, 1904. Nouvelles recherches sur les paralysies diphtériques, où la bibliographie postérieure à la thèse de Richon est complétée.

(3) Ralton. On paralysis following chorea, *Medical Chronicle*, 1886. — Fry. A case of chorea attended with multiple neuritis. *Journ. of nervous and mental diseases*, 1890. — Roos et Burr. *On peripheral neuritis*, 1895. — Comby. *Gaz. des hôp.*, 1896, p. 834. — Raymond. *Cliniques*, 2e série, 1897. — Strengel. *The Philad. Pediatric Society*, janvier 1897 et *Archives of Pediatrics*, mars 1897. — Schreiber. *Annals of Gynecology and Pediatry*, février 1898. — Philip Meirowitz. Récidive de chorée compliquée de névrite arsenicale. *The Post Graduate*, mars 1900.

[E. AUSSET.]

L'*alcool*[1] peut, comme chez l'adulte, provoquer des polynévrites.

Le *plomb*[2] a aussi une action élective sur les nerfs, et l'enfance est loin d'être exempte de ces paralysies que l'on rencontre si fréquemment chez les ouvriers qui travaillent le plomb et ses composés. Souvent les jouets dont se servent les enfants sont faits avec du plomb et peuvent les intoxiquer quand ils les portent fréquemment à la bouche. Les observations de Variot sont très intéressantes et très instructives sur ce sujet. Il s'agit, chez eux, surtout d'intoxications accidentelles. Il convient toutefois de noter le cas d'Anker (*Berl. klin. Woch.*, juin 1894) qui observa de la polynévrite des quatre membres chez une enfant de huit ans, *fille d'un compositeur d'imprimerie*. Cet auteur pense à du saturnisme héréditaire. Nous pensons qu'il s'agissait plutôt d'une intoxication directe par les mains du père souillées de plomb: celui-ci rentrant chez lui caressait sans doute son enfant, jouait avec elle, et devait par suite la saturer des poussières de plomb qu'il portait sur ses mains.

La rougeole[3], la scarlatine[4], la coqueluche[5], les oreillons[6], la fièvre typhoïde[7], la grippe[8], peuvent se compliquer de polynévrites.

La tuberculose peut aussi être une cause de polynévrite. M. Perrin, dans sa thèse (*loc. cit.*), rapporte l'observation d'un enfant de 8 ans, soigné par M. Haushalter pour tuberculose pulmonaire, qui présenta trois mois avant sa mort de la polynévrite.

Enfin nous citerons l'observation de M. Perrin (*Arch. de méd. des Enfants*, 1902, p. 731), dans laquelle, chez un enfant de 4 ans, une angine à Loeffler et streptocoque fut compliquée dès les premiers jours d'une paralysie *généralisée* avec amyotrophie rapide et complète. L'auteur se base sur l'absence de paralysie du voile du palais qu'il considère comme constante dans les paralysies diphtériques d'origine angineuse pour déclarer qu'il s'agit d'une *polynévrite septicémique* due au streptocoque. La thèse de M. Babonneix (*loc. cit.*) vient de jeter un jour suffisant sur les diverses localisations des paralysies diphtériques pour qu'on puisse peut-être penser qu'il s'agit ici de localisations nerveuses anormales du virus diphtérique.

Anatomie pathologique. — Nous ne voulons pas ici faire l'étude anatomique complète des lésions qu'on observe au cours des diverses polynévrites. Nous ne dirons rien du processus essentiellement parenchymateux

(1) Leczinski. *Journal of nervous and mental diseases*, 1892. — Campbell. *Zeitsch. f. Heilk.*, 1893. — Jakob. *Jahrbuch f. Kinderheilk.*, 1893. — Jacobi. *New-York Neurol. Society*, 4 avril 1899 et J. Collins. Même Société.

(2) Chapin. *New-York med. Record*, 17 mai 1884. — Sanclair White. *British med. Journal*, 1890, p. 8. — Putnam. *Boston med. and Surg. Journ.*, 23 février 1895. — Sinkler. *Medical News*, 1894. — Newmark. *Medical News*, 1895. — Variot. *Soc. méd. des hôp.*, 25 octobre 1901 et 25 avril 1902. *Gaz. des hôp.*, 1902, p. 482.

(3) Morton. Paralysies multiples succédant à la rougeole. *The Philadelph. Pediat. Society*, 11 mai 1897. — Ortholan. *Thèse de Bordeaux*, 1894.

(4) Seifert. *Jahresbericht d. f. Nat. u. Heilkunde*. Dresden, 1888, p. 77. — Bassette. *Journal of nervous and mental diseases*, 1892. — Église et Mouraieff. *Annales de méd. et de chir. infantiles*, 15 avril 1900.

(5) Horvéno. Les paralysies dans la coqueluche. *Thèse de Paris*, 1899 (bibliographie où l'on trouvera les travaux antérieurs), — Guinon. *Soc. med. des hôp.*, 18 juillet 1901.

(6) Joffroy. *Progrès méd.*, 1886, n° 47. — Revilliod. *Revue méd. de la Suisse romande*, 20 décembre 1894.

(7) Henoch. *Charité Annalen*, 1892, p. 464.

(8) Tchernoschwarz. *Die skaya Meditaina*, 1900. — Glorieux. *Journ. de neurol.* Bruxelles, 1901.

de la névrite dégénérative, lésion banale trop parfaitement étudiée partout pour que nous ayons à y revenir. Longtemps on a cru que cette lésion était unique; puis l'idée vint que les cellules ganglionnaires spinales pourraient bien être également lésées, et l'on s'occupa des rapports des polynévrites avec les poliomyélites. L'insuffisance de la technique microscopique fit que, dès le début, on considéra que les altérations médullaires n'existaient pas, ou qu'elles n'étaient que des altérations purement dynamiques; mais bientôt l'histologie fut dotée de procédés nouveaux, telle la méthode de Nissl, qui permirent de déceler des altérations inaccessibles aux procédés anciens.

Il résulte des recherches histologiques que les cellules spinales sont atteintes dans un assez grand nombre de cas. C'est Marinesco qui, le premier, en 1895, détermina les caractères des lésions cellulaires des cornes antérieures et en montra la signification. M. le professeur Raymond, dans ses *Leçons cliniques* (2e série), a longuement étudié cette question des altérations spinales et il arrive sensiblement aux mêmes conclusions que Marinesco. Tous les jours de nouveaux travaux viennent confirmer l'opinion de ce dernier auteur et Medin (*loc. cit.*) nous donne dans son important mémoire l'étude anatomique de deux cas où des lésions médullaires très importantes furent découvertes; il va même jusqu'à affirmer que les altérations des nerfs périphériques et des muscles « sont secondaires et subordonnées à celles de leurs centres respectifs ».

Les lésions cellulaires qu'on trouve dans la polynévrite se réduisent à la dissolution de la substance chromatophyle périnucléaire et au déplacement du noyau vers la périphérie. Comme cette lésion est la même que celle que Nissl a réalisée expérimentalement en lésant un nerf périphérique, Marinesco en conclut que la lésion cellulaire est secondaire à la lésion périphérique. C'est une lésion réparable, puisque le trophoplasma est intact.

Mais il y a des cas où l'on trouve que c'est la bordure de la cellule, au lieu du centre, qui est en chromatolyse, et où le trophoplasma se désintègre. C'est là, dit Marinesco, une lésion précoce dans les affections primitives à marche aiguë de la moelle, et il considère « ce fait comme un criterium précieux pour la distinction des lésions primitives et des lésions secondaires, bien qu'il n'ait rien d'absolu ». Ici la lésion serait irréparable. Que si donc cette désintégration trophoplasmique se produit au cours d'une polynévrite, c'est qu'une poliomyélite s'est associée à cette dernière.

Dans sa récente thèse, M. Babonneix (*loc. cit.*) a longuement étudié les altérations névritiques et spinales au cours des paralysies diphtériques et, au point de vue anatomo-pathologique, on peut appliquer à toutes les polynévrites ce qu'il a dit de la diphtérie. Il semble bien que dans toute polynévrite, qu'elle soit diphtérique ou de toute autre nature, les lésions des nerfs peuvent ou exister seules ou s'accompagner de lésions centrales.

Mais lorsqu'il y a coexistence de lésions médullaires et de lésions périphériques, quelles relations existent entre ces deux ordres de lésions? Sont-elles simultanées et indépendantes? Les lésions centrales sont-elles primitives, ou bien ne sont-elles que la conséquence des lésions périphériques?

La majorité des auteurs semble aujourd'hui se rallier à la théorie de la

lésion centrale primitive, en ce qui concerne la diphtérie, et, malgré les affirmations raisonnées de Medin, on peut admettre les mêmes conclusions pour les polynévrites d'autre nature (lire Babonneix pour la discussion de cette question). Quoi qu'il en soit, si l'on ne peut opposer l'une à l'autre ces deux parties d'un même tout, le nerf et la cellule nerveuse, si l'on ne peut constamment opposer l'une à l'autre la pathologie des nerfs périphériques et la pathologie de leurs cellules d'origine, si l'on doit toujours avoir constamment à l'esprit cette idée que la cellule nerveuse est toujours solidaire de la fibre nerveuse qui la continue, pour bien comprendre ces faits si curieux de polynévrites et de poliomyélites simultanées chez un même sujet, et les altérations concomitantes des deux parties du même système anatomique, il n'en est pas moins vrai qu'en clinique nous sommes bien obligés de distinguer, comme l'a dit Raymond, le syndrome de la polynévrite périphérique du syndrome de la poliomyélite antérieure aiguë. « Sans doute, dans les deux cas, le substratum anatomique est le même et l'étiologie similaire; mais l'expression clinique, mais l'évolution, mais le pronostic surtout diffèrent d'un cas à l'autre. » (Raymond, *loc. cit.*)

Symptomatologie. — Nous ne voulons pas non plus ici faire une étude détaillée des différents types cliniques, ni passer en revue tous les symptômes qu'on rencontre au cours des polynévrites; il n'y a en cela rien de bien spécial à l'enfance; on y retrouve les mêmes formes cliniques, à évolution aiguë, subaiguë ou chronique, à prédominance motrice ou sensitive. Comme chez l'adulte, la marche en est extensive, de même que la guérison en est habituelle.

Trois variétés méritent toutefois d'attirer un peu plus notre attention, ce sont les polynévrites associées à des localisations médullaires, à des poliomyélites, les polynévrites arsenicales et les paralysies diphtériques.

La façon brusque dont s'installent certaines polynévrites aiguës, d'origine infectieuse mal déterminée le plus souvent, rend le diagnostic très difficile sur le point de savoir s'il s'agit d'une poliomyélite aiguë ou d'une polynévrite, d'autant que souvent les deux sont associées. C'est soudainement, sans aucun prodrome, au milieu de la santé la plus parfaite, ou bien encore au cours d'une grippe, d'une rougeole banale, d'une fièvre typhoïde évoluant normalement, que les symptômes éclatent. L'enfant éprouve un grand malaise, sa température monte très haut, et il tombe dans la torpeur et même dans le coma; des troubles digestifs peuvent s'ajouter à ce tableau sous forme de vomissements, et, s'il y a en même temps de la constipation, on conçoit aisément que l'idée d'une méningite se présente immédiatement.

Les troubles moteurs se manifestent bientôt et, par leurs ressemblances avec ceux de la poliomyélite classique, ils font alors penser à cette dernière affection, d'autant qu'il se fait souvent des complications du coté des nerfs crâniens (paralysies des abducteurs, du facial, de l'hypoglosse). Toutefois avec un peu d'attention on peut se rendre compte que, s'il y a surtout polynévrite, il y a des symptômes autres que ceux dus à des lésions des cornes antérieures : douleurs vives, hyperesthésie cutanée, sensibilité mus-

culaire exagérée. Quand les deux affections sont associées, le diagnostic devient très difficile, et ce n'est que par l'évolution ultérieure, les polynévrites guérissant assez rapidement, qu'on peut l'établir.

Medin a signalé dans 5 cas une sorte d'*ataxie aiguë transitoire* au moment de la convalescence ; il avait noté chez ces enfants des spasmes et des tremblements des membres, de l'exagération des réflexes rotuliens ; pour lui cette ataxie était sous la dépendance d'une altération des nerfs sensibles périphériques. Mais cette ataxie diffère complètement de l'ataxie des tabétiques : l'enfant trébuche, tombe facilement, marche les jambes écartées. Dans un autre cas, le même auteur a noté de l'embarras de la parole. Lorsqu'il y a eu polynévrite simple, Medin n'a pas constaté d'atrophies musculaires, lesquelles existaient avec du refroidissement et de la cyanose des jambes dans les cas d'association poliomyélitique.

Les *paralysies arsenicales* sont encore relativement assez fréquentes chez l'enfant ; longtemps deux opinions se partageaient sur leur nature : les uns les considéraient comme la simple expression d'une polynévrite, les autres les rattachaient au groupe des paralysies spinales. Aujourd'hui où l'on conçoit que fréquemment le neurone moteur peut être atteint en n'importe quels points différents de son trajet, on s'explique aisément que l'arsenic puisse indifféremment localiser son action sur la moelle ou les nerfs périphériques suivant les prédispositions individuelles, ou sur les deux à la fois. Dans les paralysies arsenicales, c'est habituellement la paralysie motrice qui tient une place prépondérante. Dans les cas d'empoisonnement aigu, une phase de gastro-entérite, pouvant simuler une attaque de choléra infantile, précède l'apparition de la paralysie, laquelle apparaît le plus souvent à la fin de cette crise gastro-intestinale, ou encore ne la suit qu'après quelques jours. Avant que s'installe complètement la paralysie, le malade ressent des fourmillements, de l'engourdissement des extrémités, de la céphalalgie. Puis les pieds et les mains sont frappés d'impuissance complète, la paralysie monte vers la racine des membres, les muscles du tronc, quelquefois les nerfs crâniens ; l'atrophie apparaît avec des rétractions tendineuses.

Au bout d'un certain temps, si une bonne thérapeutique est intervenue, tout se restaure ; la paralysie retrocède, les troubles de sensibilité disparaissent et la guérison peut être absolue.

Lorsqu'il s'agit d'empoisonnement subaigu ou chronique, comme dans les cas d'origine médicamenteuse, les troubles gastro-intestinaux sont bien moindres, et même nuls. La paralysie est moins généralisée et se cantonne souvent dans les membres inférieurs. C'est dans ces conditions qu'on voit souvent l'*ataxie motrice arsenicale*.

Les *paralysies diphtériques* sont celles que l'on rencontre le plus fréquemment chez les enfants. C'est le plus habituellement du côté du voile du palais que se localise la paralysie, qui s'installe rapidement au moment de la convalescence de la diphtérie pour disparaître quelques semaines plus tard, même en dehors de toute thérapeutique active. Il est des cas où cette paralysie envahit les muscles de l'œil, les muscles du pharynx, du larynx, quelquefois même les muscles de la langue, des lèvres et des joues.

Dans d'autres circonstances la paralysie gagne les membres inférieurs, et aussi les membres supérieurs; cette paralysie des membres peut être antérieure à la paralysie du voile si l'on a eu affaire à une diphtérie cutanée, comme l'a démontré Trousseau. Cette paralysie motrice peut s'accompagner d'ataxie. Aux membres inférieurs, le réflexe rotulien est aboli.

La paralysie motrice de la diphtérie a toutes les allures des paralysies dégénératives; elle est flasque, s'accompagne de réaction de dégénérescence, atteint surtout les muscles des extrémités, et se complique très rarement d'atrophie musculaire. En même temps on note quelques troubles de la sensibilité, de l'hypoesthésie cutanée et musculaire. A côté des paralysies se localisant exclusivement au voile et de celles envahissant les quatre membres se placent les cas où les muscles du cou, de la nuque, du tronc sont intéressés (Trousseau).

Mais : « *ce qui caractérise essentiellement la paralysie diphtérique c'est le rapport remarquable que l'on observe, dans la majorité des cas, entre le siège de l'inoculation diphtérique primitive et celui de la paralysie consécutive, les paralysies localisées frappant toujours la région primitivement atteinte par la diphtérie, les paralysies généralisées débutant le plus souvent par cette région.* » (Babonneix, *loc. cit.*) On a noté des cas de paralysies unilatérales du voile consécutives à des angines unilatérales, des cas de paralysie laryngée consécutive à des croups d'emblée, des cas de paralysies généralisées, dans des diphtéries cutanées, ayant débuté par la région d'inoculation (cas de Paterson, où une diphtérie de l'index droit se compliqua de paralysie généralisée débutant par le bras droit; cas de Pitres et Vaillard où une paralysie généralisée, consécutive à une diphtérie de la région claviculaire gauche, débuta par le bras gauche; cas de Küssmaul, où une diphtérie de la région ombilicale se compliqua d'une paralysie des muscles abdominaux qui se généralisa ensuite). (*Thèse de Babonneix.*)

Diagnostic. — La discussion du diagnostic des polynévrites chez les enfants se fera de la même façon que chez l'adulte. Il nous paraît donc tout à fait inutile d'y insister; contentons-nous de dire qu'on se basera : sur la marche progressivement extensive des troubles moteurs et sensitifs, sur la distribution des paralysies et leurs caractères; on n'oubliera pas que les troubles sensitifs peuvent accompagner les troubles moteurs, et que l'atteinte des nerfs crâniens pas plus que les phénomènes bulbaires ne doivent faire éliminer l'idée d'une polynévrite.

Au début des formes aiguës le diagnostic avec la poliomyélite sera parfois très malaisé; mais on se rappellera toujours que les deux localisations nerveuses peuvent être simultanées. D'une façon générale, la prédominance des phénomènes sensitifs, le début par les extrémités des membres, la marche progressivement extensive de la maladie feront pencher le diagnostic en faveur de la polynévrite. Certaines amyotrophies progressives à marche rapide peuvent prêter à erreur; on se basera sur le début fréquent par la racine des membres, l'obésité fréquente, le caractère familial (Haushalter), le parallélisme de l'atrophie et de la paralysie, l'absence de troubles sensitifs, pour diagnostiquer une amyotrophie spinale.

La *névrite interstitielle hypertrophique* de Dejerine et Sottas est une affection souvent familiale se distinguant des polynévrites ordinaires en ce que l'ataxie accompagne toujours l'amyotrophie; il y a de la cypho-scoliose, et au palper on sent des troncs nerveux hypertrophiés.

Il ne suffit pas de faire le diagnostic de la polynévrite; il faut en rechercher minutieusement la cause; le plus souvent la connaissance de cet agent causal conduira à une thérapeutique efficace. On recherchera minutieusement les intoxications par l'alcool, par l'arsenic; on s'informera si une grippe, une fièvre typhoïde, une diphtérie antérieures ne peuvent pas être mises en cause. La découverte de cette cause a une grande importance non seulement pour la thérapeutique mais aussi pour le pronostic.

Pronostic. — Il est très habituellement favorable. Mais, quoi qu'on en dise, la guérison n'est pas absolument la règle, il y a des cas à évolution rapide où la mort peut survenir par généralisation au diaphragme, aux intercostaux, aux pneumogastriques. En dehors des faits où l'atteinte de ces nerfs tue rapidement, la lésion du pneumogastrique, par exemple, peut être dangereuse par ses conséquences cardiaques ou pulmonaires. Tel le cas de Richon (*Thèse de Nancy*, 1899), où un enfant succomba rapidement à une pneumonie en apparence bénigne à cause de la lésion préalable du pneumogastrique par une paralysie diphtérique.

Mais le plus souvent les polynévrites guérissent sans laisser de traces.

Le pronostic s'étayera sur ce fait bien connu que les muscles sont d'autant moins atteints qu'ils le sont plus tardivement : les derniers atteints reviennent toujours les premiers. On annoncera la marche vers la guérison quand on verra l'extension s'arrêter, les douleurs disparaître, les réactions électriques persister longtemps après le début des accidents.

Traitement. — Le traitement prophylactique a de l'importance si on songe que les polynévrites évoluent souvent sur des terrains prédisposés. Avec cette notion étiologique on sera très prudent dans l'emploi de l'arsenic, par exemple, chez les enfants dont l'hérédité et les antécédents personnels nerveux sont très chargés. Le sérum antidiphtérique sera toujours employé dans toutes les diphtéries; on sait en effet combien ont diminué les paralysies diphtériques depuis son emploi. On supprimera, bien entendu, la cause de l'intoxication (plomb, arsenic, etc.); on luttera contre l'infection par les moyens usuels sur lesquels nous n'avons pas à nous étendre ici.

Quant au traitement symptomatique il ne peut prétendre chez l'enfant à aucune considération spéciale. Il est le même que chez l'adulte.

[E. AUSSET.]

XXXVII

TROPHONÉVROSE DE LA FACE

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *trophonévrose*, Romberg a décrit (1846) une atrophie unilatérale de la face, que plus tard Lande et Bitot (1870) ont désignée sous le nom d'*aplasie lamineuse progressive*. Le Dr H. Frémy a publié une bonne thèse sur cette question, en y ajoutant trois observations personnelles (*Étude critique de la trophonévrose faciale*, Paris 1872).

Étiologie. — La maladie débute dans l'enfance ou l'adolescence; elle paraît même être quelquefois congénitale. Cependant l'hérédité ne semble jouer aucun rôle pathogénique. On a cherché et trouvé parfois des tares nerveuses chez les ascendants ou les malades eux-mêmes, mais les résultats sont peu probants. On a invoqué les traumatismes, les chutes sur la tête, le refroidissement. En général, la maladie se développe spontanément.

La coïncidence avec la *sclérodermie* a été signalée, cette dernière pouvant être considérée comme une trophonévrose disséminée. De même, on a relevé l'association avec l'hystérie, l'épilepsie, la migraine, les convulsions.

Pour Romberg, l'atrophie porterait sur tous les éléments organiques de la région atteinte et dépendrait d'un trouble du système nerveux (*trophonévrose*). La peau et ses annexes, le tissu sous-cutané, les muscles, les os seraient atrophiés.

Pour Lande, au contraire, le tissu conjonctif serait atteint particulièrement (*aplasie lamineuse*) et la lésion des autres parties constituantes de la région serait le résultat de la compression. Il invoque, à l'appui de sa théorie, la persistance de la sensibilité cutanée, de la contractilité musculaire et de la vaso-motricité. Mais la sensibilité est souvent atteinte et la conservation de la contractilité ne prouve pas contre l'atrophie des fibres musculaires. Frémy a bien montré que l'atrophie était souvent annoncée par des douleurs névralgiques, des spasmes musculaires, des vertiges, de l'engourdissement du bras et de la main opposés. L'atrophie est presque toujours circonscrite au territoire du trijumeau et parfois d'une de ses branches. L'influence nerveuse est donc très vraisemblable et l'on est porté à admettre une lésion des filets trophiques du trijumeau. Mais il plane encore une certaine obscurité sur la pathogénie de cette affection.

Il faudra distinguer la *trophonévrose protopathique*, dont nous nous occupons, de l'hémiatrophie qui peut dépendre d'un arrêt de développement, d'un torticolis, d'une lésion accidentelle. Cette hémiatrophie secondaire n'est pas la trophonévrose quoiqu'elle puisse la simuler.

Symptômes. — L'affection est unilatérale et déforme notablement les

traits. La peau est d'abord atteinte : on voit une tache se montrer sur la face, près du sourcil, au-dessous de l'œil ou sur la mâchoire. Parfois il y a plusieurs taches disséminées, blanches, grisâtres, rondes ou allongées. Dans quelques cas, on note des plaques érythémateuses, des vésicules, etc.

Puis se montre une dépression par amincissement de la peau au niveau des taches. Cette dépression s'accuse de plus en plus, intéressant les tissus sous-jacents, tissu cellulaire, muscles, os, etc. Ces derniers présentent des gouttières, des entailles, rappelant des coups de sabre. La peau devient lisse, les poils tombent.

A un degré avancé, la partie de la face intéressée diminue très notablement de volume, et le contraste entre les deux côtés de la figure est frappant. La moitié saine est en rapport avec le reste du corps, la moitié malade est affaissée, ridée, ratatinée comme la face d'un vieillard ou d'un arthrepsique.

Le front est moins saillant du côté malade que du côté sain, le nez déprimé latéralement; l'os malaire et le rebord orbitaire font peu de saillie, la tempe est excavée et le sinus maxillaire affaissé. Même inégalité au niveau du maxillaire inférieur et du menton. Bouche entr'ouverte; joue rétractée et sillonnée de rides; œil enfoncé dans l'orbite; oreille réduite à une lamelle cartilagineuse. La peau, amincie et tendue, ne se laisse plus plisser. Toute la région est comme décharnée.

L'atrophie se voit aussi à l'intérieur de la bouche : arcades dentaires, langue, etc. Peu ou pas de troubles fonctionnels, sensibilité cutanée conservée ou accrue, sueur diminuée ou tarie.

Voici deux exemples de trophonévrose de la face, le premier appartenant à la variété protopathique, le second qui semble relever d'une névrite par compression. Dans ces deux cas, les symptômes sont nettement dessinés.

1° Le Dr Jagot (*Arch. méd. d'Angers*, 20 avril 1899) a observé un cas intéressant de trophonévrose faciale chez un garçon de 7 ans, sans antécédents névropathiques. Il y a 2 ans, taches blanches à l'extrémité interne du sourcil gauche et au menton du même côté; puis dépression et affaissement de la joue de ce côté. On est frappé par le contraste entre les deux moitiés du visage, le côté gauche étant amoindri, ridé et flétri comme celui d'un vieillard. Au niveau des taches primitives, on voit une surface brunâtre avec peau amincie, déprimée et usure de l'os frontal. Aspect de parchemin de la peau refroidie par le chlorure d'éthyle. Tissu cellulaire absent, muscles atrophiés, rien n'existe plus entre la peau et les os. Les contractions volontaires font plisser la peau d'une façon incomplète. Front moins saillant à gauche, nez déprimé avec aile gauche amincie. Lèvres un peu plus minces à gauche, maxillaire inférieur très diminué, oreille peu touchée. Sensibilité conservée, pas de douleurs, état général excellent.

2° Le Dr Fr. Huber (*Arch. of Ped.*, fév. 1899) décrit son cas de *trophonévrose* faciale sous le nom d'*hémiatrophie faciale progressive*. Il s'agit d'une fille de 5 ans, née par le forceps. A 4 mois asymétrie buccale, maxillaire inférieur aplati à droite. Aujourd'hui, on trouve que tout le côté droit de la face et surtout la moitié inférieure est plus petite, moins développée et affaissée. Le maxillaire inférieur est réduit au tiers de l'os normal. La

bouche ne peut être entièrement ouverte. Tous les tissus (os, muscle, panicule graisseux) sont atrophiés. Œil un peu rétracté, moitié latérale du nez diminuée, dents plus petites et altérées, oreille amoindrie. Il y a aussi de l'hémiatrophie linguale. Les deux moitiés de la face paraissent d'âge différent : c'est la droite qui semble plus jeune. La contractilité faradique est conservée, surtout à gauche ; pas de réaction de dégénérescence. Fr. Huber admet que le forceps a déterminé une névrite dégénérative.

La maladie, dans ces deux cas, comme dans tous les autres, a suivi une marche lente et progressive, sans presque jamais marquer de temps d'arrêt, de rémission pouvant faire entrevoir la possibilité d'une guérison. Dans la plupart des cas, la trophonévrose reste localisée à la face. Dans un cas cependant, on a vu le processus gagner la région sous-maxillaire (Troisier).

Le pronostic est grave à cause de l'incurabilité presque absolue, mais la vie n'est pas directement menacée.

Diagnostic. — Quand la maladie se présente avec ses caractères principaux : atrophie manifeste, peau ridée, parcheminée, c'est-à-dire quand elle a parcouru une grande partie de son évolution, elle est facilement reconnaissable. Sa limitation absolue à une moitié de la face, le contraste qui en résulte entre les deux moitiés de la physionomie, permettent de la distinguer de l'hémiplégie faciale, de la paralysie labio-glosso-pharyngée, de l'atrophie musculaire progressive, des asymétries congénitales, des arrêts de développement, etc. Dans toutes ces affections les parties molles ne sont pas atteintes aussi profondément ni aussi uniformément, la peau conserve ses caractères normaux. Seule la sclérodermie atteint la peau aussi gravement que la trophonévrose et il y a certaines analogies d'évolution entre ces deux processus.

Traitement. — Le traitement de la trophonévrose faciale n'a jusqu'à ce jour donné aucun résultat entièrement favorable. L'électricité faradique a été employée avec profit dans deux cas (Troisier). Mais peut-être obtiendrait-on plus de succès avec les courants continus. On joindra, à l'électrothérapie, l'emploi du massage, des frictions stimulantes, sans négliger le traitement général : bonne alimentation, cure d'air, climat salubre, hydrothérapie.

Récemment M. Labarre (*Journ. de méd. de Bruxelles*, 31 mars 1904) a traité un cas d'hémiatrophie faciale par les injections de paraffine suivant la méthode de Gersuny. Au point de vue esthétique, le résultat fut excellent.

XXXVIII

PARALYSIES OBSTÉTRICALES DES NOUVEAU-NÉS

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de paralysies obstétricales des nouveau-nés, on doit entendre les paralysies qui se produisent pendant le travail de l'accouchement, soit spontanément sous l'influence des contractions utérines, soit secondairement par suite de manœuvres ou d'application d'instruments. Nous aurons à distinguer trois variétés de paralysies : 1° paralysies faciales; 2° paralysies des membres supérieurs; 3° paralysies des membres inférieurs.

I
PARALYSIES FACIALES

Historique. — La paralysie faciale est la plus fréquente des paralysies obstétricales et elle doit être aussi ancienne que le forceps. Cependant son histoire est de date récente; elle ne remonte pas au delà d'un siècle et sa pathogénie a été méconnue jusqu'à P. Dubois.

Avant lui, les accoucheurs admettaient que la paralysie faciale était due à la compression *du cerveau* par les cuillers du forceps. P. Dubois ne cessa de répéter dans ses cours et ses cliniques que la vraie cause résidait dans la compression *du nerf facial* à son émergence du trou stylo-mastoïdien ou à son épanouissement au-devant de l'oreille. La paralysie obstétricale de la face était donc une paralysie périphérique. Cette vérité, évidente pour tout le monde aujourd'hui, ne fut admise qu'après les travaux remarquables de Landouzy (Thèse de Paris, 1859. — *Essai sur l'hémiplégie faciale chez les enfants nouveau-nés*), de Huchard (Thèse de Strasbourg, 1866. — *De l'hémiplégie faciale chez les nouveau-nés*), de Pajot (Thèse de concours, 1853. — *Des lésions traumatiques du fœtus*), etc.

Avant ces auteurs, Vernois (Thèse de Paris, 1857), qui sans doute s'était inspiré de l'enseignement oral de P. Dubois, disait : « J'ai vu un cas de paralysie bien limitée de la moitié gauche de la face chez un enfant de quatre jours, à la suite de la compression d'une des branches du forceps sur la région parotidienne, pendant un accouchement laborieux. »

Toutes ces recherches ont été divulguées dans les thèses de Nadaud (Paris, 1872. — *Les paralysies obstétricales des nouveau-nés*), de J.-A. Roulland (Paris, 1887. — *A propos de quelques faits de paralysies des nouveau-nés*), etc.

Nous bornons là cet historique, ayant l'intention de compléter ces citations au cours de la description que nous allons faire.

Étiologie. — Dans la plupart des cas, la cause de la paralysie de la septième paire résulte, chez le nouveau-né, d'une compression directe par les cuillers du forceps. Ce fait est mis hors de doute dans la thèse de Landouzy et il a été reconnu par tous les accoucheurs. Cependant la paralysie faciale peut, dans des cas rares, exceptionnels même, mais indéniables, survenir *spontanément*, sans application de forceps. Cette paralysie faciale spontanée, Landouzy lui-même en admettait la possibilité. « Quoique je ne connaisse dans la science aucun exemple d'hémiplégie faciale chez l'enfant nouveau-né en dehors de la cause que j'ai signalée (forceps), néanmoins on comprend que toute autre cause analogue puisse la produire : ainsi une tumeur anormale développée dans le bassin, une viciation des os coxaux, une compression violente, locale, pendant le travail.... Je ne prétends pas même que, dans tous les cas d'hémiplégie faciale paraissant aussitôt la naissance chez un enfant extrait par le forceps, on doive nécessairement rapporter la lésion fonctionnelle à une lésion produite par l'instrument : l'analyse exacte de tous les phénomènes peut seule éclairer le chirurgien à ce sujet. »

Kennedy (*Dublin Journal*, 1856) a publié un cas de paralysie faciale spontanée ; un autre est reproduit dans la thèse de Nadaud que Depaul avait inspirée. Enfin Roulland rapporte dans sa thèse trois faits nouveaux. La rareté de cette variété de paralysie nous engage à résumer succinctement tous ces cas :

1° (*Roulland*). Femme de 21 ans, accouchement en O. I. G. A. : durée du travail, 15 heures ; bassin un peu aplati ; garçon nouveau-né pesant 3040 grammes ; paralysie faciale complète à gauche ; petite traînée rougeâtre sur la peau de la tempe du même côté. A partir du cinquième jour la paralysie diminue ; le dixième jour elle est guérie.

2° (*Nadaud-Depaul*). Primipare de 18 ans ; accouchement naturel. O. I. G. A. : poids du nouveau-né, 3180 grammes ; hémiplégie faciale gauche ; guérison rapide ; le travail avait duré 19 heures ; bassin normal. Depaul pense que, dans ce cas, le nerf facial a été comprimé par l'angle sacro-vertébral : « L'enfant se présentait en première position du sommet, c'était donc le côté latéral gauche de la tête qui se trouvait en contact avec l'angle sacro-vertébral, et c'est en effet ce côté gauche qui a été paralysé. »

3° (*Roulland*). Primipare de 17 ans ; durée du travail, 15 heures ; poids du nouveau-né, 3270 grammes ; bosse séro-sanguine ; paralysie faciale gauche : guérison en quelques jours. La paralysie a été très légère ; le facial, dit Roulland, a été plutôt frôlé que comprimé ; l'inclinaison de la tête sur le promontoire, la violence des contractions utérines pourraient expliquer la paralysie.

4° (*Kennedy*). Dans l'observation de Kennedy, l'ischion aurait joué le rôle du promontoire ; il s'agit encore d'une paralysie faciale gauche.

5° (*Kennedy*). Dans la seconde observation de Kennedy, d'après Roulland, c'est le pubis qui aurait été l'agent de la compression ; il s'agissait d'une paralysie faciale droite.

Geyl (*Centralb. f. Gyn.*, 1896, 15 juin) et Knapp (*id.*, 4 juillet) ont rapporté chacun un nouveau cas de paralysie faciale spontanée. Dans le cas de Geyl, il était permis d'invoquer la compression du nerf facial par une bride

amniotique, car le nouveau-né présentait diverses anomalies de la face pouvant s'expliquer par le même mécanisme.

Dans le cas de Knapp, il s'agit d'un accouchement spontané chez une femme ayant le bassin un peu rétréci. Le travail dura plus de 26 heures; l'enfant pesait 4000 grammes. Il présentait une paralysie périphérique du facial gauche. Au niveau des régions frontale et pariétale de ce côté, il existait une dépression qui répondait au promontoire pelvien. Autour de cette dépression se voyait un œdème collatéral qui descendait sur la tempe, la région mastoïdienne, et la région pré-auriculaire. Knapp attribue la paralysie à l'œdème sous-cutané qui aurait comprimé le nerf facial.

La paralysie faciale spontanée pourrait encore s'observer dans les présentations de la face, du siège, etc. Quelquefois, la paralysie est partielle, atteignant le rameau supérieur ou le rameau inférieur du facial.

Tous ces faits, s'ils ne sont pas imputables à la compression par le forceps, relèvent d'un mécanisme analogue; ils sont autant d'exemples de paralysies faciales périphériques. Or, si l'on s'en rapporte à une observation de Budin, la paralysie d'origine centrale ne devrait pas être complètement abandonnée.

Une primipare de 26 ans accouche, à terme, d'une fille pesant 3450 grammes, après 25 heures de travail; l'enfant naît cyanosée et ne respire pas; mais elle se ranime par les frictions et les flagellations. Une bosse séro-sanguine volumineuse occupe la partie supérieure et postérieure du pariétal droit qui chevauche sur l'occipital, sur le frontal et sur le temporal. D'un côté, la tête est aplatie, de l'autre elle est bombée. On constate une paralysie faciale droite inférieure; l'orbiculaire des paupières fonctionne bien. Guérison en 15 jours.

Il faut donc admettre la possibilité de la paralysie faciale par compression du cerveau, soit spontanément, soit consécutivement à une application de forceps; dans ce dernier cas, il doit y avoir fracture des os et attrition de la substance cérébrale.

Mais, réserve faite de ces cas exceptionnels, les paralysies obstétricales du nerf facial sont dues à la compression par le forceps; elles sont si fréquentes qu'on ne daigne pas toujours, dans les Maternités, en faire un relevé exact.

On a cité quelques cas, mais ils sont douteux, de paralysies obstétricales de la 3e paire (moteur oculaire commun). Sur un nouveau-né, extrait par le forceps, on voyait la marque de l'instrument au-dessus d'un des sourcils et la paupière correspondante était fermée. Dans un second cas, même chute de la paupière à la suite d'une application de forceps (*Thèse de Nadaud*).

Galezowski aurait observé un enfant chez lequel le prolapsus de la paupière avait été manifestement causé par le forceps. Quelquefois, dit-il, le ptosis vient de naissance, mais il est dû à la blessure par le forceps et à la paralysie consécutive du muscle releveur. Dans ce cas, l'affection est monoculaire.

Anatomie pathologique. — La compression du nerf facial se traduit par des lésions que le microscope seul permet d'apprécier.

Parrot et Troisier (*Archives de Tocologie*, 1876) ont montré que les

lésions du nerf facial étaient le résultat d'un véritable écrasement. Le forceps, sans produire une lésion de continuité, désorganise le nerf et détruit ou suspend les relations des muscles avec l'encéphale. Le bout périphérique du nerf subit la dégénération wallérienne, et quelquefois (Duchenne en a cité un exemple) la réparation ne se fait pas et la paralysie est incurable.

Le nerf comprimé est gélatineux, d'un gris rougeâtre, la myéline est remplacée par de la graisse qui se présente sous forme de gouttes, de gouttelettes, de granulations. Chez deux enfants qui étaient morts 27 et 30 jours après la naissance, la myéline était complètement transformée en graisse et celle-ci commençait à se résorber, car un certain nombre de gaines de Schwann étaient vides. Les lésions ne sont pas bornées au point comprimé, elles se poursuivent jusqu'à la terminaison des nerfs dans les muscles.

Ces lésions, rencontrées seulement dans les cas graves, ne peuvent nous donner une idée de l'état des nerfs dans les cas simples et curables : il est probable alors que le nerf n'est pas entièrement désorganisé et que les lésions sont d'ordre purement congestif.

Symptômes. — La paralysie faciale s'accuse dès le premier jour de la naissance par une asymétrie bizarre et ridicule de la bouche. Au repos, la déformation est peu visible. Mais aussitôt que l'enfant crie, on constate l'obliquité de la bouche, l'entraînement de la commissure saine vers l'oreille du côté non paralysé; de plus, l'œil du côté malade reste toujours à demi ouvert, l'orbiculaire étant paralysé plus ou moins complètement.

Quand l'enfant veut téter, l'asymétrie faciale s'accuse encore, le lait coule le long de la bouche ; mais, en général, l'alimentation n'est pas compromise. Elle ne le devient que dans les cas très rares de paralysie faciale double.

En général, on n'observe de déviation ni à la langue, ni au voile du palais. On n'observe pas non plus d'épiphora, car, chez l'enfant nouveau-né, la sécrétion lacrymale est réduite au minimum.

Je n'insisterai pas davantage sur les symptômes de la paralysie faciale en général, ces symptômes ayant été exposés dans l'article de mon collègue et ami le Dr Bézy. Et je passerai au pronostic.

Pronostic. — En général, la paralysie faciale obstétricale est une paralysie bénigne; le nerf a été comprimé à travers une certaine épaisseur de tissus mous (peau et tissu cellulo-adipeux) qui ont amorti les effets du traumatisme. Les lésions sont peu durables, et l'on voit en quelques jours la paralysie rétrocéder. La guérison est donc la règle, et cette guérison est spontanée, rapide, définitive.

Dans quelques cas, cependant, Duchenne en a rencontré un exemple, le nerf ayant été dilacéré, rompu, sectionné par le traumatisme, la paralysie devient incurable et l'enfant garde une difformité qui ne fera que s'accuser par la suite, quand la phase de rétraction musculaire aura succédé à la phase de paralysie flaccide.

Chez une fillette de 16 mois que j'observais le 25 février 1897, il existait une paralysie faciale gauche complète, avec distorsion des traits, œil toujours ouvert, datant de la naissance, et ayant succédé à une application

de forceps. Quoique l'enfant fût électrisée depuis plus de 6 mois, la paralysie persistait, et elle m'a semblé incurable.

Il faut donc faire une réserve et prévoir cette éventualité fâcheuse : la durée, la persistance indéfinie, l'incurabilité de la paralysie faciale obstétricale.

M. Edgeworth a même cité un cas de paralysie faciale double et persistante, développée à la naissance à la suite d'une application de forceps (*Brit. med. Journal*, 1893). Il s'agit d'une fillette de 7 ans qui fut admise à l'hôpital de Bristol, le 20 avril 1893. La mère racontait que son accouchement avait été très pénible, que le travail avait duré 3 jours et qu'on avait été obligé d'appliquer le forceps. On constatait, chez l'enfant, tous les signes d'une double paralysie faciale, plus complète dans la moitié supérieure que dans la moitié inférieure du visage. L'emploi des courants continus et des courants interrompus échoua complètement, et l'enfant conserva sa paralysie.

Cet exemple montre que le pronostic de la paralysie faciale, même quand elle est double, peut être très sérieux quant à la curabilité de la maladie. Jusqu'à présent, parmi les rares observations de paralysie faciale obstétricale double, on n'en avait trouvé aucune qui fît mention de la permanence de cette paralysie.

Diagnostic. — Le diagnostic n'est pas toujours facile; quand l'enfant est au repos, quand il dort, ou bien quand la paralysie est légère, elle peut passer inaperçue. Quand l'enfant crie, quand il tète, on est tout de suite frappé par l'asymétrie de son visage, par la torsion de la bouche, par l'inocclusion permanente d'un œil, l'autre pouvant alternativement s'ouvrir et se fermer.

Si l'on ajoute à ce tableau classique de la paralysie de la 7e paire une marque plus ou moins accusée, une contusion, une plaie au-devant du tragus, si l'on est renseigné sur les conditions qui ont présidé à l'accouchement, sur la difficulté du travail, sur l'application de forceps, etc., le diagnostic est nettement établi.

On reconnaîtra que la paralysie est bien d'origine périphérique et non de cause centrale par ce fait qu'elle est complète, qu'elle intéresse l'orbiculaire de l'œil. Et d'ailleurs, on sait très bien que, chez le nouveau-né, la paralysie faciale de cause cérébrale est infiniment rare, tandis que la paralysie périphérique est en quelque sorte banale.

Traitement. — Dans les cas ordinaires, il n'y a aucun traitement à instituer, la paralysie guérit toute seule. On se contentera de protéger l'œil contre les poussières et les offenses extérieures, et de veiller à l'alimentation de l'enfant, si la succion était gênée. On se servira alors de la cuiller pour faire ingérer le lait puisé directement au sein.

Si le cas est grave, on aura recours à l'électrisation des muscles; on essaiera les courants faradiques, qui détermineront des contractions plus ou moins vives dans les muscles animés par le nerf facial. Si les contractions ne se produisaient pas, cela serait un mauvais signe qui pourrait faire craindre l'incurabilité de la paralysie. Les courants continus sont préférés aux courants d'induction par un grand nombre de spécialistes.

[J. COMBY.]

Le traitement électrique ne peut réussir que s'il est commencé de bonne heure; quand le nerf est profondément atteint et la paralysie de date ancienne, il y a bien peu d'espoir à fonder sur l'intervention de l'électrothérapie comme de toute autre médication, du reste.

II

PARALYSIES DU MEMBRE SUPÉRIEUR

Les paralysies obstétricales du membre supérieur sont moins fréquentes, mais généralement plus graves que les paralysies faciales; elles présentent un grand intérêt pour le médecin d'enfants.

Historique. — Si l'on peut trouver, à la lecture des anciens accoucheurs, quelques observations de paralysies obstétricales des membres supérieurs, il faut bien reconnaître qu'elles avaient passé inaperçues avant Duchenne (de Boulogne), et que c'est à ce grand clinicien que revient l'honneur de les avoir le premier décrites en connaissance de cause.

Duchenne, dans son *Traité d'électrisation localisée* (voyez la 3e édition, 1872), s'exprime ainsi : « Dans les manœuvres obstétricales, le dégagement des bras de l'enfant présente quelquefois de grandes difficultés, surtout lorsqu'il est extrait par les membres inférieurs, après la version ou dans la présentation du siège, ou bien si l'accoucheur est forcé, pour extraire le corps après la sortie de la tête, d'exercer de fortes tractions à l'aide d'un doigt introduit en forme de crochet sous l'une des aisselles. Alors il peut arriver, même aux plus habiles, qu'un plus ou moins grand nombre de muscles moteurs de ces membres soient paralysés et consécutivement atrophiés, à des degrés divers, par le fait de l'élongation et quelquefois peut-être de la compression des nerfs ou du plexus brachial. »

Et Duchenne rapporte l'histoire de 4 enfants qui lui ont été adressés par Depaul, Guibout, Tarnier, Danyau, et qui tous présentaient une paralysie portant sur le deltoïde, le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur. En même temps il indiquait l'évolution, le pronostic, etc. Bref tous les traits essentiels de la maladie ont été parfaitement dessinés par Duchenne. Nadaud (Thèse de Paris, 1872. — *Des paralysies obstétricales des nouveau-nés*) s'est inspiré des recherches de Duchenne et a confirmé ses observations.

Erb (*Congrès des naturalistes allemands*, Heidelberg, 1874), ayant observé, chez les adultes, des paralysies comparables aux paralysies obstétricales par leur localisation et leur évolution, a montré que ces paralysies, dites *radiculaires*, provenaient de la lésion des nerfs du plexus brachial, au niveau des scalènes, en un point situé à 2 ou 3 centimètres au-dessus de la clavicule, en dehors du bord postérieur du sterno-mastoïdien, près du tubercule antérieur de l'apophyse transverse de la 6e vertèbre cervicale. C'est ce qu'on appelle le *point d'Erb*. En excitant ce point avec une électrode fine, on fait contracter ensemble le deltoïde, le biceps, le coraco-brachial et les supinateurs.

Après ces travaux d'une importance capitale dans la question, nous devons signaler la thèse très complète et très documentée du Dr J.-A. Roul-

land (Paris, 1887. — *A propos de quelques faits de paralysies des nouveau-nés*); une leçon clinique très intéressante du Dr Budin (*Des paralysies obstétricales du membre supérieur chez le nouveau-né. — Bulletin médical*, 1888); un mémoire du Dr J. Comby (*Note sur les paralysies obstétricales des nouveau-nés. — Soc. méd. des hôpitaux de Paris*, 22 janvier 1891), avec 5 observations personnelles; une thèse du Dr Guillemot (Paris, 1896. — *Sur le mécanisme des paralysies radiculaires obstétricales du plexus brachial*), avec 12 observations nouvelles d'adultes ayant des atrophies du membre supérieur d'origine obstétricale; une deuxième thèse du Dr J. Helfond (Paris, 1896. — *Contribution à l'étude de la paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial*); un mémoire de M. E. Weill (*Paralysies radiculaires du plexus brachial d'origine obstétricale. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, octobre 1896); enfin une étude du Dr Aquiles Garciso portant sur 15 cas observés à Buenos Aires (*Rev. de la Soc. méd. argentina*, mars, avril 1905).

A ces travaux inspirés par les recherches de Duchenne et de Erb, il convient d'ajouter les remarquables études de Mme Dejerine-Klumpke (*Revue de médecine*, 1885, et *Thèse de doctorat*).

Étiologie et Pathogénie. — La paralysie obstétricale du membre supérieur, comme celle de la face, n'est pas toujours provoquée par une manœuvre plus ou moins violente; elle peut être spontanée. Deux observations de paralysies spontanées ont été rapportées par Jacquemier (*Manuel des accouchements*, tome II, p. 785, 1846) et par Polaillon (*Archives de Tocologie*, 1875). Ces deux cas n'offrirent aucune gravité et guérirent rapidement.

Dans le cas de Jacquemier, il n'y avait pas paralysie du plexus brachial, mais seulement *paralysie du deltoïde* : « Peu de jours après la naissance d'un enfant fort et bien constitué, né après un travail assez long et assez pénible, la personne chargée de le soigner, ayant remarqué une différence entre les 2 membres supérieurs, me pria de l'examiner. Les deux bras étaient également développés, mais le droit était comme pendant et se tenait rapproché du tronc. Le moignon de l'épaule paraissait un peu affaissé et moins arrondi. Lorsqu'on élevait le bras, il retombait comme une masse inerte, et sous ce rapport il présentait une différence tranchée avec l'autre. Les mouvements de la main, de l'avant-bras s'exécutaient librement, mais sans que le bras y prît part autrement qu'en se portant en avant et en arrière. Je crus d'abord à une paralysie congénitale du deltoïde et ne prescrivis aucun traitement; mais, au bout de 15 à 20 jours, l'harmonie dans l'aspect et les mouvements s'était rétablie, je dus supposer que l'accident avait été déterminé par la compression du nerf axillaire contre l'humérus, dans le point où il s'accole à la face profonde du muscle deltoïde. En effet, le peu d'épaisseur du muscle à cette période de la vie rend possible une forte compression du nerf après sa réflexion, ou de ses rameaux deltoïdiens entre l'humérus et un point de la paroi antérieure du bassin. »

En somme, ce cas de Jacquemier rentre plutôt dans les *paralysies fasciculaires* que dans les *paralysies radiculaires*.

[J. COMBY.]

Dans certains cas de paralysies spontanées, on a pu invoquer une lésion centrale : c'est ainsi que Placzek a présenté à la Société de médecine de Berlin un enfant atteint de paralysie cérébrale du membre supérieur droit. Il avait vu l'enfant le lendemain de sa naissance et il avait présumé d'abord l'existence d'un accouchement laborieux, d'une manœuvre obstétricale, etc. Mais l'accouchement avait été spontané, facile, rapide. D'ailleurs le frère de ce petit malade était également atteint d'une paralysie d'origine cérébrale. La mère avait reçu pendant sa grossesse un coup violent sur l'abdomen, qui a pu léser le centre des mouvements du bras.

En général, la paralysie est provoquée par des mouvements plus ou moins violents : tractions énergiques sur le siège, dégagement des épaules avec le doigt ou un crochet, application de forceps, etc.

Dans la *présentation du sommet*, la paralysie du bras peut être due au forceps. Smellie avait déjà mentionné le fait, mais c'est l'observation de Danyau (*Soc. de chir.*, 1851) qui le met hors de doute. Dans cette observation, la compression exercée par l'instrument était attestée par une escarre linéaire de 1 centimètre de longueur au côté gauche du cou, le long du bord externe du trapèze. Il y avait en même temps paralysie faciale. Guéniot (*Soc. de chir.*, 1867) a cité également un cas de paralysie brachiale par compression à la suite du forceps. Dans ce cas, comme le fait remarquer Roulland, le forceps, poussé trop loin, a serré le cou vers sa base, le bec de la cuiller portant dans l'angle rentrant formé par la jonction du cou et de l'épaule.

La tête ayant passé, les épaules peuvent être arrêtées dans le bassin par leur volume, par l'absence de rotation ; on accroche alors l'aisselle postérieure soit avec le doigt, soit avec un instrument, et on tire avec force pour dégager l'épaule ; alors on est exposé à comprimer directement ou à tirailler le plexus brachial. Tel fut le mécanisme dans l'observation de Guibout, rapportée par Duchenne : « Il s'agit d'une petite fille, âgée de 3 ans 1/2, dont le corps était tellement volumineux quand elle est née, qu'elle est restée très longtemps au passage après la sortie de la tête, et que, pour l'extraire, l'accoucheur, M. Campbell, dut exercer de longues et fortes tractions sur son épaule gauche, à l'aide d'un doigt introduit sous son aisselle, à la manière d'un crochet.... » Tel il fut encore dans un cas de Bailly, rapporté également par Duchenne : « ... Confiant dans la manœuvre indiquée par Jacquemier, j'allai accrocher avec l'indicateur l'aisselle postérieure de l'enfant, c'est-à-dire la droite, et, en tirant autant que possible en bas et en arrière, je m'efforçai d'abaisser l'épaule et de lui faire franchir la vulve. J'y réussis, mais au prix d'efforts considérables.... L'enfant, une fille, présentait un développement peu commun ; son poids net, à la naissance, était de 4476 grammes ; mais ce qui frappait chez elle, c'était la grosseur du tronc, qui contrastait avec une brièveté relative du corps ; c'était un enfant gros et court.... » La conséquence de la manœuvre fut une paralysie du membre, avec réaction de dégénérescence dès le 6e jour, etc.

Les muscles atteints étaient le deltoïde, le sous-épineux, le biceps, le brachial antérieur (paralysie radiculaire supérieure).

Dans un cas rapporté par Roulland, la paralysie a été double et pro-

voquée par des *circulaires du cordon* : l'enfant, une fille, est née à terme, le 2 mai 1880, d'une mère primipare. Elle se présentait en O. I. G. A, et le travail a duré 18 heures. La tête était à la vulve depuis longtemps et elle ne progressait pas. Il y avait une circulaire assez serrée à la base du cou, le cordon fut coupé et l'accouchement se termina. L'enfant était en état de mort apparente, mais elle put être rappelée à la vie. Le 4 mai, on remarque que l'enfant ne remuait pas les bras; la sensibilité est conservée. Le 10, pas de changement, mais il y a eu une hémorragie ombilicale, une épistaxis; mort le 11. Pas de lésions appréciables à l'autopsie. Voici l'explication donnée par l'auteur : « La circulaire autour du cou avait réduit la longueur du cordon. Le fœtus était non seulement étranglé, mais suspendu par la tige funiculaire. Pris, d'une part, entre les contractions utérines qui tendaient à le chasser hors des voies génitales et l'insertion du cordon qui le maintenait en place, l'enfant supportait à la base du cou une pression, une poussée d'autant plus forte que la matrice se resserrait avec plus d'énergie. Qu'en est-il résulté? Deux choses : un décollement du placenta, qui a permis à l'accouchement de se faire spontanément, et une paralysie des membres supérieurs, que je n'hésite pas à mettre sur le compte du traumatisme opéré par le cordon sur les racines du plexus brachial. »

Dans la *présentation du siège*, la paralysie peut résulter des efforts faits pour extraire la tête venant dernière, ou pour dégager les bras relevés au-dessus de la tête.

Quand on veut avoir la tête, on accroche d'un doigt la mâchoire inférieure pour fléchir la tête, pendant que l'autre main, appliquée en fourche sur la nuque, appuie sur la base du cou. Plusieurs exemples de ce mécanisme sont rapportés dans le livre de Duchenne ou dans la thèse de Nadaud. Quand les bras sont défléchis, on soulève le tronc du fœtus avec le plat d'une main pendant qu'on glisse les doigts de l'autre main sous l'aisselle du membre postérieur; puis, entourant l'humérus avec les doigts allongés, on lui fait décrire un arc de cercle qui le fait passer à frottement sur la face et la poitrine de l'enfant; en *mouchant ainsi le fœtus*, on évite la fracture qui pourrait se produire et qui se traduirait aussi par une paralysie.

Dans les trois observations que j'ai rapportées, la paralysie relevait vraisemblablement de ce mécanisme; il y avait eu présentation du siège, tractions énergiques sur le tronc, tentative de dégagement des membres supérieurs défléchis, etc. Quelquefois, c'est à la suite d'une *présentation de l'épaule* que la paralysie est observée; mais le mécanisme est le même que dans la présentation du siège, les tractions n'intervenant qu'après la version.

Le 15 mai 1889, on m'apporte, au dispensaire d'enfants que je dirigeais alors, une fillette de 11 jours, atteinte à la fois d'œdème des quatre membres et de paralysie du membre supérieur gauche. La sage-femme qui a extrait l'enfant a eu beaucoup de peine à terminer l'accouchement; il a fallu faire la version; la mère a succombé. Quant à l'enfant, on ne s'est pas aperçu tout de suite qu'elle était malade; ce n'est qu'au bout de plusieurs jours qu'on s'est inquiété de son état. Au moment où je la vis, elle présentait un œdème

mou très accusé des quatre membres, avec prédominance aux mains et aux pieds. De plus, on remarquait que le membre supérieur gauche pendait inerte le long du corps et n'exécutait aucun mouvement. L'œdème était plus accusé sur le membre paralysé. Il n'y avait ni fracture, ni luxation, ni trace de violence. Faradisation des muscles. Le 22 mai, 8e jour du traitement, quelques mouvements sont appréciables, l'œdème a disparu. Le 29, la paralysie est complètement guérie.

La même sage-femme avait mis au monde une fillette qui se présenta, le 20 mai 1889, à l'âge de 6 semaines. Là encore, il y avait eu présentation de l'épaule, version, accouchement laborieux. Le membre supérieur gauche pendait inerte le long du corps, le bras dans la rotation en dedans, la main en pronation, les doigts fléchis. Sensibilité conservée, pas de fracture ni de luxation.

Le 30 avril 1890, on me présente un petit garçon, âgé de 6 mois, atteint de diplégie brachiale complète. La mère est petite, difforme, rachitique. Elle n'a marché qu'à 2 ans, et voici l'histoire de ses six grossesses : Tous les enfants, à terme, se sont présentés par le siège, et sont venus en état de mort apparente, après des tractions énergiques. Cinq n'ont pu être rappelés à la vie. Le sixième a survécu après 5 heures d'insufflation de bouche à bouche et 24 heures de flagellation. L'enfant s'est développé normalement, prenant bien le sein, et actuellement il offre tous les attributs de la santé. Mais ses deux membres supérieurs sont complètement paralysés. Non seulement ils pendent inertes le long du corps, mais la sensibilité cutanée est abolie. Pas de réactions électriques. J'ai suivi l'enfant pendant plusieurs années; la paralysie a persisté et à la longue s'est compliquée d'atrophie musculaire, de cyanose, de refroidissement des mains. Dans ce cas, la paralysie a été double, complète et persistante. Dans ce dernier cas, on pouvait, à bon droit, incriminer un rétrécissement rachitique du bassin chez la mère.

La même cause a été relevée dans une observation de M. Budin : le diamètre promonto-sous-pubien ne mesurait que 107 millimètres. Le cordon étant procident et battant faiblement, on résolut de faire la version. L'enfant fut extrait avec difficulté; il était en état de mort apparente, on put le ranimer. Trois jours après, on remarqua une paralysie du membre supérieur droit.

Dans tous ces cas, ou bien il y a compression du plexus brachial *au point d'Erb*, ou bien il y a élongation forcée, tiraillement de ce même plexus. Des exemples de ces deux mécanismes, *compression*, *tiraillement*, peuvent s'observer en dehors des manœuvres obstétricales, chez l'enfant comme chez l'adulte.

C'est ainsi que Martin Bernhardt a vu une paralysie radiculaire chez un porteur de pianos, par compression de la courroie sur la base du cou. C'est ainsi que j'ai eu l'occasion de rencontrer, chez une fille de 7 ans, une paralysie radiculaire droite consécutive à un tiraillement du plexus brachial produit à l'âge de 18 mois. L'enfant, jusqu'alors bien portante, jouait à cette époque avec son père, qui la soulevait par les aisselles avant de la reposer

par terre. Un jour, à la suite d'un mouvement un peu plus vif ou plus malencontreux que les autres, l'enfant se mit à pleurer, et la mère s'aperçut que le bras droit pendait inerte le long du corps. Cette paralysie, analogue aux faits de *paralysie douloureuse* du Dr Brunon (voir l'article du Dr Bézy dans ce même volume), a persisté jusqu'à ce jour et finalement s'est compliquée d'atrophie musculaire.

Il semble donc bien que tous ces faits de paralysie radiculaire partielle ou totale, et même de paralysie fasciculaire des membres supérieurs, qu'ils soient observés à la suite de l'accouchement ou à une époque quelconque de la vie, reconnaissent une pathogénie identique : traumatisme plus ou moins violent des nerfs brachiaux. Cependant on pourrait voir exceptionnellement la paralysie radiculaire survenir dans d'autres circonstances, sans traumatisme ni tiraillements d'aucune sorte, à la suite d'une maladie infectieuse, par exemple. Le Dr Perret (*Lyon médical*, déc. 1889) a, en effet, observé un cas de paralysie radiculaire du membre supérieur au déclin d'une dysenterie. Il s'agissait d'une fille de 13 ans, qui guérit de sa paralysie en 10 jours.

M. Fieux, de Lyon (*Annales de Gynécologie*, janvier 1897), professe à l'égard de la pathogénie de la paralysie obstétricale du membre supérieur une opinion particulière. Il croit que le traumatisme au point d'Erb est imaginaire. Pour lui, dans les accouchements suivis de paralysie du membre supérieur, on retrouve toujours des tractions du cou, produites surtout par l'inclinaison de la tête vers une des épaules. Or, le plexus brachial a la forme d'un cône dont la base répond à la colonne cervicale et le sommet au creux de l'aisselle; les deux racines supérieures montent donc plus haut sur la tige cervicale que les trois racines inférieures. Cela étant, si l'on incline la tête sur une épaule, l'autre étant fixée, la tige cervicale en s'incurvant tiraillera d'autant plus les nerfs brachiaux qu'ils émaneront de plus haut. On s'en rend compte sur un fœtus disséqué, les deux branches supérieures sont tendues sous le doigt, les trois inférieures restant souples. Si l'on exagère l'inclinaison du cou, les premières se rompent, les secondes résistent.

La paralysie obstétricale du membre supérieur devrait donc, d'après M. Fieux, s'expliquer non par la compression du point d'Erb, mais par le tiraillement des deux racines supérieures du plexus brachial dans la flexion du cou. « Cette pathogénie cadre bien, dit le Dr P. Puech, avec les faits cliniques; dans les paralysies obstétricales, le deltoïde est toujours le muscle le plus atteint, parfois même le seul atteint. Or, le deltoïde, muscle le plus élevé du groupe musculaire innervé par le plexus, en reçoit les filets les plus élevés (loi de Forgue), ceux justement qui se trouvent exposés à être le plus tiraillés. D'autre part, en se reportant aux observations, on voit que le bras atteint de paralysie correspond au côté du cou qui, au cours des tractions pour dégager la tête dernière ou le tronc, a subi les tiraillements les plus considérables. »

Dans deux cas de A. Schüller (*Wien. klin. Woch.* 1902), la paralysie obstétricale du bras était accompagnée de torticolis congénital. Il en conclut

que le traumatisme obstétrical a été favorisé par le raccourcissement du sterno-mastoïdien, etc.

Symptômes. — En général, on ne tarde pas à s'apercevoir que l'enfant nouveau-né est atteint de paralysie d'un membre supérieur, plus rarement des deux membres. Si ce n'est pas le premier ou le second jour, ce sera le troisième ou le quatrième. Il faudrait vraiment fermer les yeux pour ne pas être frappé de l'inertie absolue d'un membre qui pend le long du corps immobile et sans vie, alors que les autres membres exécutent des mouvements variés. En y regardant d'un peu près, on voit que la main et les doigts exécutent encore quelques mouvements; mais, du côté du bras, de l'avant-bras, de l'épaule, la paralysie est complète.

Cette paralysie, étant ordinairement localisée dans les muscles deltoïde, sous-épineux, fléchisseurs de l'avant-bras sur le bras, il en résulte une attitude spéciale bien indiquée par Duchenne : le membre supérieur est abaissé, l'épaule effacée, le bras appliqué contre le tronc et dans la rotation en dedans, l'avant-bras étendu, la main en pronation avec flexion des doigts. Si l'impotence fonctionnelle est absolue, la sensibilité est conservée dans la plupart des cas; la piqûre, le pincement de la peau sont nettement sentis. Mais, dans certains cas de paralysie complète et totale, l'anesthésie existe. Les masses musculaires ont leur volume normal et, si l'atrophie doit survenir, ce n'est que longtemps après la paralysie; alors on peut avoir un membre réduit de volume contrastant par sa maigreur et ses méplats avec la fermeté et la rondeur de son congénère. Le muscle deltoïde étant toujours pris dans les paralysies radiculaires, l'épaule est immobile et le bras ne peut être soulevé; il ne saurait être porté non plus en avant ou en arrière. Cependant le trapèze n'est pas intéressé et il peut imprimer au moignon de l'épaule quelques faibles mouvements.

L'avant-bras ne peut être fléchi spontanément sur le bras; mais, si cette flexion est produite par l'observateur, on constate que l'extension est possible grâce au triceps qui a conservé son innervation. La conservation partielle des mouvements de flexion et d'extension des doigts montre que la paralysie a épargné les muscles antérieurs et postérieurs de l'avant-bras. Si l'on étudie les réactions électriques, on constate que les muscles deltoïde, sous-épineux, biceps, brachial antérieur, coraco-brachial, ne répondent pas ou répondent mal au courant faradique. Mais ils réagissent au courant galvanique, du moins au début. Tel est le tableau clinique de la paralysie radiculaire supérieure.

Mais la paralysie peut être totale, soit d'un côté, soit des deux côtés à la fois, comme dans une de nos observations. Alors tout le membre est flasque et anesthésié, du moins à la main et à l'avant-bras, les parties supérieures recevant des nerfs sensitifs indépendants du plexus brachial. Quand la paralysie est totale, on est exposé à rencontrer des troubles trophiques, de la cyanose, du refroidissement, etc.

Enfin, dans ces cas de paralysie totale, on aura quelquefois des symptômes oculaires et faciaux du même côté. Les phénomènes oculo-pupillaires consistent dans un rétrécissement de la fente palpébrale; l'œil semble plus petit, la pupille est rétrécie.

Dans quelques cas, on aura une paralysie limitée à un nerf, une *paralysie fasciculaire* portant soit sur le nerf circonflexe, soit sur le nerf radial, etc.

La marche des paralysies radiculaires du plexus brachial est très variable suivant les cas : tantôt, la paralysie, très accusée dans les premiers jours qui suivent la naissance, ne tarde pas à disparaître insensiblement et, au bout de deux à trois semaines, la guérison est obtenue. Tantôt, la paralysie guérit encore, mais plus lentement, et il ne faut pas moins de 2 ou 3 mois de traitement pour parfaire la guérison. Tantôt la paralysie est absolue, totale, les muscles présentent la réaction de dégénérescence, et l'incurabilité est certaine. J'ai vu des exemples de toutes ces variétés.

Le premier cas que j'ai observé a guéri en quinze jours ; d'autres accoucheurs ont vu des paralysies obstétricales non moins bénignes et non moins éphémères. Le second cas, traité tardivement, a résisté et je l'ai perdu de vue. Le troisième cas a été incurable et a abouti à une atrophie très accusée des deux membres paralysés, avec anesthésie, troubles trophiques, circulatoires, etc.

Dans un quatrième cas, que je vais rapporter, la guérison s'est fait attendre plus de 3 mois : B... (Lucie), âgée de 2 mois (1er décembre 1895), est venue au monde à la suite d'un accouchement très laborieux ; la présentation était normale, mais l'enfant était très grosse, elle ne pesait pas moins de 11 livres. Après la sortie de la tête, on eut beaucoup de peine à dégager les épaules. Dès le lendemain de la naissance, on s'aperçut que le bras droit était inerte ; l'épaule ne bougeait pas, la flexion de l'avant-bras sur le bras était impossible, l'extension pouvait se faire à la rigueur, les doigts pouvaient se fléchir et s'étendre sur la main ; avant-bras et main en pronation. Un médecin, consulté alors que l'enfant avait 1 mois, conseille les massages ; un interne de l'hôpital, ayant examiné l'enfant à la consultation, croit à un traumatisme de l'épaule et conseille d'immobiliser le bras pendant 8 jours. C'est à la suite de ces différents avis et en présence d'un insuccès certain que la mère me conduit sa fillette à l'hôpital. Je constate tous les signes d'une paralysie obstétricale et je prescris la faradisation tous les trois jours. La mère, qui allaitait son enfant, veut bien l'apporter tous les mercredis et samedis pour suivre le traitement. Le 21 décembre, après trois semaines d'électrisation, les mouvements sont revenus à l'épaule ; le 18 janvier, l'enfant exécute de légers mouvements de pronation et de supination au niveau du poignet. Le 15 février, l'enfant lève son bras, mais la flexion de l'avant-bras sur le bras est encore impossible. Le 21 février, il y a un véritable progrès de ce côté. Le 1er mars, la guérison est complète.

Voilà donc une petite malade qui a mis 3 mois à guérir d'une paralysie obstétricale du membre supérieur droit ; mais le traitement électrique n'avait été institué que 2 mois après la naissance. Il est permis de croire que, s'il était intervenu dès le premier jour, le succès eût été plus rapide. Il y a, dans l'appréciation de la durée de la maladie, à faire la part de la négligence et des erreurs de diagnostic qui ont pu être commises.

Pronostic. — Le pronostic est donc composé de plusieurs éléments :

l'intensité du cas, la simplicité ou la complexité des lésions, le traitement prescrit, le moment où ce traitement est entré en scène, etc. Au début de l'histoire de ces paralysies (Danyau, Guéniot, etc.), on croyait à leur curabilité absolue et rapide; elles étaient de même origine que la paralysie faciale, on était fondé à espérer qu'elles présenteraient toujours la même évolution. Mais Duchenne vint combattre l'optimisme des premiers observateurs; non seulement il montra la persistance de certaines paralysies faciales des nouveau-nés, mais encore il cita des exemples probants de paralysies radiculaires incurables. S'il y a des paralysies obstétricales (et c'est le plus grand nombre) qui guérissent spontanément et rapidement, il faut bien savoir que quelques-unes ne se comportent pas aussi favorablement; on voit encore de temps à autre des enfants, des adultes, devenus infirmes pour toujours à la suite de paralysies obstétricales.

Guillemot, dans la thèse que j'ai citée, rapporte 12 observations nouvelles d'adultes ayant des atrophies du membre supérieur d'origine obstétricale; ce qui prouve que le pronostic est loin d'être toujours bénin. Au point de vue du pronostic, on doit distinguer les paralysies qui surviennent dans les présentations de la tête et celles qui succèdent à des accouchements par le siège. Dans la présentation de la tête, qu'il y ait eu application de forceps, accouchement spontané, circulaires du cordon, dégagement pénible des épaules, le traumatisme est généralement minime et la paralysie est curable. Sur 12 de ces cas, réunis par Guillemot, 8 guérirent totalement ou furent rapidement améliorés.

Dans les présentations du siège (rétrécissement plus ou moins considérable du bassin), les tractions nécessaires pour dégager la tête sont souvent excessives, le plexus brachial est fortement compromis, souvent les os eux-mêmes sont fracturés ou déplacés (2 fractures de la clavicule, 1 de l'humérus, 2 luxations du radius en avant, 2 luxations de l'épaule. *Thèse de Guillemot*). On comprend dès lors que la paralysie soit d'une curabilité difficile ou même impossible. C'est dans ces cas qu'on voit, à la longue, l'atrophie musculaire accompagner la paralysie, et les malades ont un membre et parfois les deux membres supérieurs réduits à des appendices inertes, ballants, non seulement inutiles pour la préhension, mais nuisibles pour la marche. Le petit garçon que j'ai suivi pendant de longues années, et qui était atteint d'une paralysie totale et bilatérale, marchait avec peine à cause de la privation de ce balancier naturel constitué par les membres supérieurs; son équilibre était toujours instable.

Dans ces cas extrêmes, on peut voir la scoliose compliquer la paralysie unilatérale; quelquefois on note une atrophie du trapèze et des paralysies du plexus cervical. Dans une observation de E. Weill, les lésions étaient très complexes, et le pronostic doit être considéré comme très sombre : une fillette de 5 mois (9 septembre 1896), qui s'était présentée par la tête, a été accouchée par le forceps avec beaucoup de difficulté et des tractions énergiques ont été pratiquées sur le bras droit. Ce bras tombe inerte le long du corps, l'avant-bras en pronation; anesthésie de l'avant-bras et de la main. La paralysie, totale à l'avant-bras et à la main, est moindre au bras et à

l'épaule. Une luxation en avant de la tête radiale empêche de mettre l'avant-bras en supination; la flexion du coude est incomplète. Il existe un torticolis du chef sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien. La fente palpébrale droite est moins ouverte que la gauche, l'œil droit paraît plus petit que le gauche et présente un peu de myosis. En somme, paralysie radiculaire à type inférieur avec lésions du coude et du sterno-mastoïdien.

Pour fixer le pronostic dans quelques cas, il est important d'étudier les muscles au point de vue électrique; s'ils présentent la *réaction de dégénérescence*, il faut admettre que la paralysie sera durable. L'électricité en quelque sorte nous permet de mesurer le degré des lésions nerveuses. « Suivant l'intensité de l'altération nerveuse, dit Roulland, il y aura simple parésie ou paralysie légère disparaissant d'elle-même dans l'espace d'une vingtaine de jours. Le nerf est-il atteint plus profondément, il y aura dégénérescence secondaire du bout périphérique de ce nerf et dégénérescence des muscles qu'il nourrit. Or, c'est sur la réaction électrique de ces muscles, même avant toute complication secondaire, que peut se baser la connaissance de l'étendue de la lésion et par suite le pronostic. »

Nous ne reviendrons pas sur l'atrophie musculaire qui finit par atteindre le membre paralysé, mais nous signalerons, avec Roulland, la *contracture du sous-scapulaire* qui, par suite de l'inertie du muscle sous-épineux, maintient l'humérus dans la rotation en dedans, et la *subluxation sous-acromiale* produite par le défaut de résistance des muscles scapulo-huméraux; le bras par son poids fatigue les ligaments, les surfaces articulaires perdent le contact, et la subluxation se produit.

Parmi les troubles trophiques, nous avons rencontré le refroidissement avec cyanose du membre paralysé; Seeligmüller a insisté sur des sueurs fétides localisées à la main; mais ces phénomènes ne sont pas de nature à aggraver le pronostic. Roulland dit que, d'une façon générale, la paralysie qui n'a pas guéri spontanément au bout d'un mois est une paralysie destinée à rester permanente si on n'intervient pas. On a lu plus haut l'observation d'une paralysie qui a guéri, quoiqu'elle fût restée 2 mois sans traitement. Il ne faut donc pas désespérer même après plusieurs mois.

Si la paralysie ne se dissipe pas complètement, elle se localise à un groupe musculaire restreint, à un seul muscle, au deltoïde par exemple, comme dans le cas suivant, et le membre n'est privé que partiellement de sa motilité.

Le 7 juin 1897, on me conduit, à l'hôpital des Enfants-Malades, un petit garçon de 4 ans, fort, vigoureux, bien portant, offrant en un mot toutes les apparences de la plus brillante santé. Mais il est atteint depuis sa naissance d'une paralysie du membre supérieur droit, d'abord complète, aujourd'hui limitée au deltoïde.

Cet enfant, né à terme de parents sains, était exceptionnellement gros et ne pesait pas moins de 5150 grammes. Aussi l'accouchement fut-il très laborieux, quoique la présentation et la position fussent normales. Après le dégagement de la tête, les épaules trop fortes ne passaient pas; la sage-femme qui assistait la parturiente dut exercer des tractions énergiques et l'enfant naquit tout cyanosé. Deux accouchements antérieurs avaient été

naturels et faciles; il est vrai que les enfants pesaient beaucoup moins que leur puîné; le plus lourd, une fillette, n'excédait pas 4000 grammes.

Dès le lendemain de la naissance du bébé qui fait le sujet de cette observation, on s'aperçut que le bras droit pendait inerte le long du corps, alors que son congénère exécutait tous les mouvements. La paralysie était complète, et les frictions conseillées par la sage-femme restaient inefficaces. Le 9e jour, mon confrère, le Dr Schrœder, est consulté; il reconnaît une paralysie obstétricale et il conseille l'électrisation du membre. Cette thérapeutique, parfaitement rationnelle, fut mal exécutée et l'amélioration ne se déclara qu'avec beaucoup de lenteur. A la suite de frictions alcooliques répétées, les mouvements sont revenus, et l'enfant saisit les objets, les serre entre les doigts; il peut aisément fléchir l'avant-bras sur le bras, il porte son membre dans toutes les directions, mais il est incapable de le soulever dans l'abduction. Le muscle deltoïde reste paralysé.

Quand on examine l'enfant tout nu, on constate qu'il est gros, bien en chair; il marche avec aisance, il n'accuse aucune souffrance, aucune gêne, toutes ses fonctions s'exécutent bien. On voit que le moignon de l'épaule droite est plus petit que celui de l'épaule gauche; il existe à droite, au-dessous de l'acromion, un méplat qui manque à gauche. En palpant le muscle à travers le coussinet adipeux qui est ferme et épais des deux côtés, on sent une flaccidité évidente du deltoïde droit; mais ce muscle, pour être atrophié, n'en garde pas moins un bon nombre de faisceaux musculaires. Voilà donc un exemple de la limitation de la paralysie obstétricale au seul muscle deltoïde. Malgré la longue durée de cette paralysie (4 ans), on peut encore espérer la guérison. Les frictions, les massages, les bains salés, l'électrisation, employés méthodiquement et avec opiniâtreté, finiront par triompher de la maladie.

Diagnostic. — Les paralysies obstétricales du membre supérieur se reconnaissent facilement. Leur début dans les premiers jours de la vie, à la suite d'un accouchement laborieux qui a nécessité des manœuvres parfois violentes, leur localisation dans certains muscles toujours les mêmes, l'attitude du membre paralysé, les font distinguer des autres paralysies infantiles.

La *paralysie d'origine cérébrale* n'est qu'exceptionnellement monoplégique, elle affecte presque toujours la forme hémiplégique, et intéresse à la fois les membres et le facial inférieur.

La *paralysie atrophique de l'enfance* (myélite antérieure aiguë) ne survient jamais à une époque aussi rapprochée de la naissance; d'abord très étendue ou même généralisée, elle se limite ensuite à un groupe de muscles qui s'atrophient rapidement.

La *pseudo-paralysie syphilitique* (maladie de Parrot) affecte la même localisation que la paralysie obstétricale du membre supérieur, mais ne se montre guère avant un mois, six semaines ou deux mois; elle est en rapport avec une lésion plus ou moins appréciable du squelette et coïncide avec des manifestations cutanées ou muqueuses (plaques fessières, coryza, etc.).

Quant aux *pseudo-paralysies* qui accompagnent les luxations ou frac-

tures du membre supérieur, on reconnaîtra leur cause par un examen attentif des os et des articulations de ce membre.

Malgré les règles que nous venons de rappeler, la paralysie obstétricale ne sera pas reconnue sans hésitation par celui qui n'en aura pas vu quelque exemple saisissant. Là comme ailleurs, les meilleurs descriptions ne sauraient remplacer l'observation clinique.

Traitement. — Si la plupart des paralysies obstétricales sont susceptibles de guérir spontanément, on serait coupable de laisser à la bonne nature le soin de la cure; l'abstention pourrait être amèrement reprochée au médecin trop confiant et trop optimiste. Il faut toujours mettre les choses au pis et considérer toutes les paralysies obstétricales comme graves et capables d'aboutir à une infirmité incurable. Ce parti pris, jamais nuisible, condamne la non-intervention et l'intervention tardive. Dans tous les cas, il faut avoir recours à l'électrothérapie.

Duchenne (de Boulogne) avait une grande confiance dans les courants faradiques et il les employait avec succès. J'y ai eu recours comme lui dans plusieurs cas et je n'ai pas lieu de m'en repentir. Sur quatre paralysies obstétricales, trois ont guéri par ce procédé; et la quatrième, traitée à mon corps défendant avec un retard excessif, n'aurait certainement pas guéri par d'autres moyens. Cet échec ne prouve rien contre la méthode de Duchenne. Aujourd'hui les courants continus sont plus souvent employés que les courants interrompus. Onimus n'hésite pas à leur attribuer les succès qu'il a obtenus, mais il insiste sur ce point capital *qu'il faut les employer dès les premiers jours de l'affection.*

L'électrisation est très bien supportée par les enfants du premier âge, par les nouveau-nés, par les nourrissons; des courants de 20, 30, 40, 50 milliampères ont pu être employés sans aucun inconvénient. On placera le pôle positif un peu au-dessus du point d'Erb, pour agir près des origines du plexus brachial, et le pôle négatif sur les membres paralysés. « Puis, au bout de quelque temps, dit Roulland, on peut faire tous les trois jours des séances de faradisation, à interruptions d'abord assez espacées, plus nombreuses par la suite. Si, au début de la paralysie, on constatait la perte complète de contractilité farado-musculaire, il serait utile d'employer dès le premier jour et dans chaque séance d'électrisation continue (c'est-à-dire deux ou trois fois par semaine) des courants induits qu'on ne prolongerait que deux minutes. Il faut, pour chaque enfant, tâter la susceptibilité individuelle, commencer par 10 milliampères, par exemple, et aller jusqu'à 20 ou 30 au maximum. Dans les cas anciens, il peut y avoir de l'hyperadipose sous-cutanée qui augmente la résistance aux courants. » J'ai pour habitude de joindre, aux séances d'électrisation, des séances de massage, des frictions cutanées, des bains salés, etc. Ce traitement sera poursuivi longtemps, très longtemps, aussi longtemps que la paralysie durera. On devra user de la plus grande patience, de la plus grande ténacité. On a vu plus haut que j'ai fait venir à l'hôpital, pendant trois mois, pour l'électriser, une fillette atteinte de paralysie obstétricale. Il ne faut donc pas se lasser, la chose en vaut la peine: un découragement trop prompt peut avoir pour conséquence une

[J. COMBY.]

infirmité pénible et disgracieuse. On n'abandonnera l'enfant qu'après l'échec absolu et dûment constaté de l'électrothérapie méthodique; et encore cet abandon ne devra-t-il pas être complet. Même à la période d'atrophie musculaire, l'électricité pourra rendre des services[1].

III

PARALYSIES DES MEMBRES INFÉRIEURS

Autant les paralysies faciales et radiculaires supérieures sont fréquentes, autant les paralysies des membres inférieurs sont rares; leur étude ne nous

1. *Note sur le traitement de la paralysie obstétricale, par* Louis Delbeau. — L'électricité, dans la paralysie obstétricale, servira à fixer le pronostic, et constituera le procédé de traitement de choix.

L'examen clinique à lui seul est impuissant à nous donner le degré de gravité des troubles observés : on ne pourra l'évaluer que grâce à l'électro-diagnostic qui nous fera connaître l'état de la contractilité électrique des muscles. Cet examen devra être pratiqué une douzaine de jours après la naissance, parce qu'à ce moment les lésions radiculaires auront revêtu le caractère qu'elles auront jusqu'à la fin de la maladie.

Cette recherche montrera : 1° que les muscles réagissent faiblement au courant faradique et galvanique; 2° qu'ils ne réagissent pas au faradique, mais que leur contraction au galvanique est normale; 3° enfin que, ne réagissant plus au courant faradique, les muscles présentent des modifications quantitatives : hyperexcitabilité galvanique, et qualitatives : secousse paresseuse et lente et inversion de la formule normale des contractions. Dans le premier cas, les lésions sont bénignes et la guérison sera rapide; dans le second cas, elles sont plus graves, mais la guérison se fera assez vite; quand on sera en présence de la réaction paresseuse et de l'inversion de la formule, le pronostic sera des plus réservés. Cet examen, difficile à faire chez le nourrisson qui pleure et se débat, dont la peau normalement très épaisse oppose une certaine résistance au passage du courant et nécessite parfois l'emploi d'intensités assez élevées et qui demande beaucoup de patience, devra être plusieurs fois répété au cours du traitement.

L'intervention thérapeutique sera également dictée par l'examen électrique. Lorsque les muscles réagiront convenablement au courant faradique sans trouble de la contractilité galvanique, c'est le courant faradique qui devra être utilisé. Il n'est pas indifférent d'employer tel procédé d'électrisation plutôt que tel autre, car une électrisation mal faite, au lieu d'être utile au malade, peut être, au contraire, nuisible et provoquer l'atrophie des muscles. C'est pourquoi on devra absolument proscrire toutes les petites bobines utilisées partout, qui donnent un courant à interruptions rapides, tétanisant, qui amène le surmenage du muscle et va absolument à l'encontre du but proposé. Il est nécessaire d'utiliser une bobine à interruptions lentes (150 à la minute environ). A chaque interruption correspond ainsi une secousse musculaire; et, entre les secousses, le muscle revient à l'état de repos. Le manuel opératoire est des plus simples. Une électrode constituée par une plaque maintenue fixe à la nuque est reliée à une des bornes de la bobine. L'autre, constituée par un petit tampon relié à l'autre borne, sera portée successivement sur chacun des muscles malades, au point d'élection, et sera laissée sur chacun d'eux une minute environ. Le courant sera assez faible, juste l'intensité nécessaire pour produire une contraction musculaire appréciable sous les téguments. Au début les séances n'excéderont pas quatre ou cinq minutes; ultérieurement elles pourront être prolongées. Au début, il sera bon de faire une séance quotidienne; plus tard, quand l'amélioration sera nette, on l'espacera davantage. En général, en quinze jours ou trois semaines de traitement, la guérison est définitive.

Lorsque l'examen électrique montre que les muscles réagissent mal au courant faradique ou encore qu'ils présentent l'inversion de la formule polaire et la contraction lente, il faut bien se garder d'utiliser le courant faradique. La raison est des plus simples : il est inutile d'exciter avec un courant le muscle qu'il est incapable de faire contracter, mais, point beaucoup plus important, s'il excite des muscles réagissant encore un peu à ce moment mais en voie d'atrophie, on précipite cette atrophie en surmenant les muscles par des contractions répétées. Dans ces cas, c'est au courant galvanique qu'il faut avoir recours. On placera une électrode à la nuque ou sur le scapulum, une deuxième sur le bras, ou mieux encore on pourra immerger le membre dans une cuvette remplie d'eau tiède où plongera cette deuxième électrode. L'électrode supérieure sera reliée au pôle positif, l'électrode inférieure au pôle négatif. L'intensité du courant, de 5 à 10 milliampères au début, pourra être portée ultérieurement — selon le degré de résistance de la peau — à des intensités plus élevées. La durée de la séance de 5 minutes; le nombre quotidien d'abord; ensuite trihebdomadaire. Après chaque séance, il faudra avoir soin de bien assécher les téguments en poudrant abondamment avec du talc. Au début du traitement, il faut seulement utiliser le courant continu sans provoquer des secousses musculaires. Quand une amélioration manifeste se sera produite, on sera autorisé, à la fin de la séance, à faire contracter une dizaine de fois chacun des muscles paralysés; peu à peu, à mesure que l'amélioration deviendra plus nette, on augmentera le nombre de contractions. Enfin, on utilisera tout à fait à la fin le courant faradique comme nous l'avons indiqué plus haut, mais seulement quand les muscles répondront à l'excitation par ce courant.

Il est difficile de fixer une limite au traitement. Tout dépend de la gravité de la névrite. Néanmoins nous pouvons dire qu'en un mois environ on peut espérer la guérison définitive. Je dirai en terminant que l'électricité — seule ou associée — est la seule méthode de traitement rationnelle de ces paralysies, qui peuvent parfaitement, si elles ne sont pas soignées, persister indéfiniment, comme Rouland en signale 12 cas vus chez des adultes, et comme nous-même en avons vu un cas chez un enfant de 3 ans.

retiendra pas longtemps. Quand un enfant présente, à la suite d'un accouchement laborieux, de la paralysie des membres inférieurs, il n'est plus permis d'invoquer le tiraillement ou la contusion du plexus crural; la paralysie a succédé le plus souvent à un traumatisme violent portant sur la colonne vertébrale et relève d'une lésion de la moelle.

Dans un cas de Parrot (*Union médicale*, 1870), des tractions très fortes avaient été faites sur les pieds; l'enfant, dès la naissance, présentait de la paralysie aux quatre membres; il mourut le 8e jour. On trouva, à l'autopsie, une rupture de la moelle cervicale. Dans un cas semblable de Guéniot, il y avait eu arrachement de la région cervicale; dans un autre d'Ahlfeld, la traction sur les pieds amena l'arrachement d'une vertèbre.

La rupture de la moelle épinière est probable, sinon démontrée, puisque l'autopsie a fait défaut, dans l'observation de la thèse de Nadaud : un enfant en O. I. G. A. n'est extrait qu'après quatre applications de forceps ; il est en état de mort apparente après un travail de 36 heures. On constate une paralysie faciale droite et une paraplégie complète.

Litzmann (*Arch. f Gynäk.*, Bd. XVII) invoque les hémorragies rachidiennes. Une dame a neuf grossesses très difficiles, avec présentations du siège, de l'épaule, etc. A la dernière grossesse, accouchement très difficile : présentation du siège, enroulement du cordon autour du corps; tractions répétées. Paralysie des membres inférieurs, convulsions, etc.

Malgré le traitement électrique employé, la paraplégie absolue persiste; il s'agissait donc bien d'une paralysie d'origine spinale, par lésion de la moelle. Quelle est cette lésion? Litzmann croit à une hémorragie arachnoïdienne ou sous-arachnoïdienne. D'après Weber, les hémorragies spinales ne seraient pas rares : 33 fois sur 81 autopsies. Sur les 33 cas, 23 fois l'hémorragie siégeait en dehors de la dure-mère, 4 fois en même temps dans l'arachnoïde seule, 1 fois dans l'espace sous-arachnoïdien seul. Un des enfants vécut 15 jours, la plupart mouraient entre le 2e et le 10e jour.

Les recherches de Schœffer (*Arch. f. Gynäk.*, 1897) sont confirmatives des précédentes. D'après cet auteur, les épanchements sanguins dans le canal vertébral des nouveau-nés se rencontreraient dans 10 pour 100 des cas. Sur 17 cas observés, l'accouchement s'est terminé par une intervention opératoire dans 41 pour 100 des cas; dans 24 pour 100 des cas, il y a eu un autre traumatisme obstétrical; dans 29 pour 100 des cas, la mort a été causée par une maladie survenue après la naissance.

Au point de vue de la localisation anatomique, les hémorragies se sont faites : 3 fois autour du bulbe; 2 fois dans le canal cervical; 3 fois dans la région cervico-dorsale; 2 fois dans le segment dorso-lombaire.

D'après ces travaux, les paralysies des membres inférieurs seraient généralement plus graves que celles des membres supérieurs et la mortalité des enfants serait beaucoup plus grande dans le premier cas que dans le second. Quant au traitement, il ne diffère pas de celui des paralysies obstétricales des membres supérieurs, et je renvoie à ce qui a été exposé plus haut.

[J. COMBY.]

XXXIX

PARALYSIE FACIALE

PAR P. BÉZY

Professeur de clinique infantile à la Faculté de médecine de l'Université de Toulouse.

La paralysie faciale chez l'enfant peut être congénitale, obstétricale ou acquise. Sa forme obstétricale étant décrite ailleurs, dans ce traité, les deux autres formes seront seules étudiées ici.

I. — PARALYSIE FACIALE CONGÉNITALE

Historique. — Le Dr Cabannes (*Revue neurologique*, 30 mars 1901) a publié le premier, sur la paralysie faciale congénitale, un travail d'ensemble très documenté (17 observations). Le 26 juillet 1901, Marfan et Armand-Delille rapportaient, à la *Société médicale des hôpitaux*, l'observation d'une fillette de trois mois 1/2, atteinte de paralysie faciale droite totale, et présentant du côté droit une malformation du pavillon de l'oreille et du conduit auditif externe. Aucun traumatisme, obstétrical ou autre, n'expliquant cette paralysie, on la diagnostiqua congénitale. Ce diagnostic fut confirmé à l'autopsie et l'examen histologique révéla une atrophie des noyaux du facial.

Comby rapporte trois cas analogues à la même séance.

Des faits semblables furent signalés à la même Société par Souques et Heller le 30 janvier 1905, et par Léopold Lévy et Henry de Rothschild le 27 février de la même année.

Enfin, tout récemment, dans sa thèse inaugurale (Paris, 10 juin 1905), Heller présente une étude complète de la paralysie faciale par agénésie du rocher, avec un historique commençant à Kilian et Dubois, expliquant le phénomène par la compression du cerveau et le traumatisme direct du nerf, et finissant aux auteurs précités, qui montrent les lésions nucléaires et osseuses.

Étiologie. Pathogénie. Lésions anatomiques. — Ce chapitre peut se résumer à ces mots : lésions congénitales, atrophiques, plus ou moins étendues, du noyau du facial, agénésie du rocher, malformations plus ou moins prononcées des organes voisins (pavillon de l'oreille, etc.), absence ou atrophie du nerf lui-même.

Les autopsies sont très rares; la plus complète est celle de Marfan et Armand-Delille; elle est ainsi résumée : « Le nerf facial du côté droit fait défaut dans son trajet intra et extrapétreux: il est atrophié dans son trajet intracrânien et intraprotubérantiel. Son noyau est notablement atrophié. Ses lésions coexistent avec une malformation du rocher, telle qu'on ne

retrouve plus dans cet os les parties constituantes de l'appareil auditif; l'os pétreux est réduit à un petit noyau méconnaissable. »

Il est permis de supposer que ces lésions peuvent varier et s'associer de façons très différentes. Leur cause première est peu connue et rentre dans l'histoire des arrêts de développement. On trouvera de très intéressants détails à ce sujet dans la thèse de Heller.

Symptômes. — Les symptômes sont les mêmes que ceux de la paralysie acquise dont il va être question. Les points spéciaux sont : 1° l'apparition dès la naissance; 2° la juxtaposition de certaines malformations, particulièrement du pavillon de l'oreille, du maxillaire, de l'os malaire, de l'apophyse mastoïde, du crâne, des muscles (atrophie faciale), des téguments (bride sous-cutanée, dans le cas de Lévy et de Rothschild; taches); 3° les résultats de l'examen électrique qui révèlent l'intensité de la lésion.

Diagnostic. — Les observations relatées jusqu'à ce jour étant toutes unilatérales, comme le fait justement remarquer Heller, il n'y a pas lieu d'établir le diagnostic avec les diplégies faciales, telles que les paralysies bulbaires ou pseudo-bulbaires.

Nous n'avons pas non plus à nous occuper des monoplégies faciales de la seconde enfance (myopathies du type Landouzy-Dejerine).

Les affections scléreuses du cerveau, congénitales ou très rapprochées de la naissance, retentissent sur la face, mais elles s'accompagnent presque toujours de paralysies ou de contractures éloignées, de troubles de l'intelligence, de convulsions.

La paralysie faciale obstétricale est due soit à des manœuvres, soit à des compressions, dont la trace existe le plus souvent, et elle guérit spontanément.

Enfin, il est juste d'attribuer, avec Heller, une grande importance aux malformations précitées de l'oreille ou d'autres régions voisines, et aussi, dans les cas difficiles, de tenir compte de l'incurabilité.

Pronostic. Traitement. — Il est aisé de comprendre que tout traitement sera inutile. La vie n'est pas, du reste, menacée, mais les inconvénients varient avec l'intensité et l'étendue des désordres concomitants.

II. — PARALYSIE FACIALE ACQUISE

Il n'y a pas très longtemps que la description de cette forme fait partie des traités spéciaux de pédiatrie; on en trouve cependant quelques cas dans les auteurs, et j'en ai rapporté quelques observations personnelles avec photographies il y a environ dix ans.

Il sera particulièrement traité, dans ce chapitre, des faits propres à l'enfance, les ouvrages de médecine générale renfermant des descriptions complètes des faits relatifs à l'adulte.

Étiologie. Pathogénie. Lésions anatomiques. — La paralysie de la 7e paire n'est pas un symptôme fréquemment constaté chez l'enfant, surtout si on le recherche en dehors de toute autre manifestation paralytique ou non. Cependant, on la voit signalée dans un certain nombre d'observations

récentes; encore faut-il se demander si elle ne passe pas souvent inaperçue, étant données les grosses difficultés que présente son diagnostic dans beaucoup de cas.

Elle peut être produite par des *lésions du rocher*, analogues à celles que l'on rencontre chez l'adulte, mais auxquelles il y aurait peut-être lieu d'ajouter le rachitisme (Kortum).

Des *lésions des centres nerveux* ont été constatées dans les autopsies, analogues à celles que l'on rencontre chez l'adulte, se répercutant, selon leur étendue, sur le facial seul, ou sur d'autres nerfs. Elles sont assez variables : foyers de ramollissement disséminés sur la protubérance et les tubercules quadrijumeaux (Bernhardt); tubercule cérébral isolé (Martinez Vargas); tubercules de la protubérance (Aubertin et Raoul Labbé); embolie de la sylvienne (Concetti); hydrocéphalie, microcéphalie, hémorragie méningée (J. Simon); sarcome (Vinokourof); kyste hématique (Steffen); traumatisme au cours du travail (Knapp); encéphalite (Neurath); ramollissement (Jarke); thrombose (Bler), survenant comme complications de maladies infectieuses; hémorragies mécaniques dans la coqueluche (Frederik et Craig, Theodor).

La *paralysie spinale infantile* peut-elle produire la paralysie faciale par ascension des lésions de la moelle dans la substance grise du bulbe? Comby en rapporte, d'après Henoch, des cas qu'il considère comme exceptionnels. Filatow accorde plus de créance à ces observations. Redlich a trouvé, dans une autopsie, des lésions de la substance grise du bulbe chez une fille de cinq ans qui avait succombé, après avoir présenté les symptômes et les lésions classiques de la paralysie spinale infantile. Hoppe Seiler, et, plus récemment, Maurice Perrin, ont étudié, à ce sujet, les épidémies de Stockholm de 1887 et 1895 relatées par Medin : 64 enfants furent atteints de paralysie, et plusieurs présentèrent de la paralysie faciale. D'après Perrin, il s'agissait, pour la plupart, de poliomyélite antérieure, mais, pour certains, de polynévrite. De nouvelles recherches semblent donc nécessaires pour établir la part des lésions bulbaires et celle des névrites, dans les cas, assez rares, de paralysie faciale survenant au cours de la paralysie spinale infantile.

La même diversité de causes va se rencontrer pour établir la pathogénie de la paralysie faciale au cours des *maladies infectieuses*; parmi ces dernières, il faut citer, en première ligne, la coqueluche dans laquelle on rencontre les hémorragies mécaniques, la névrite (Horveno, *Thèse de Paris*, 11 mars 1899), et probablement les lésions vasculaires (Marturié, *Pédiatrie pratique*, 15 juin 1905).

On rencontre aussi chez l'enfant la paralysie faciale dite *a frigore* ou *rhumatismale* qu'il vaut mieux placer, avec Charcot et Neumann, dans la classe des *névroses*, et parmi celles-ci, en première ligne, l'*hystérie* et la *chorée*. Dans tous ces cas, on rencontre, chez l'enfant ou chez les ascendants, les stigmates de la tare nerveuse. De nombreux faits de ce genre ont été publiés par Charcot, Henoch, Comby, Paul Simon, Bibent, et par moi-même. Si Garnier ne cite qu'un seul cas de paralysie faciale hystérique chez l'enfant, Astruc, dans sa thèse plus récente (Paris, novembre 1898), en rapporte de nombreuses observations. Le refroidissement, les émotions, le trauma-

tisme (Piéchaud), se rencontrent dans la plupart de ces cas, ainsi que les autres agents provocateurs de l'hystérie.

Enfin Hoppe-Seiler et Schultze ont relaté des cas d'*origine obscure*, disent ces auteurs, mais qui semblent se rapporter, aujourd'hui que la question est mieux connue, à des cas de paralysie faciale congénitale.

L'influence de l'*âge* et du *sexe* n'est pas manifeste. Les cas les plus jeunes ont été constatés sur des enfants de onze et treize mois.

Formes cliniques. — Ce qui domine la symptomatologie de la paralysie faciale chez l'enfant, c'est la difficulté de la reconnaître, difficulté d'autant plus grande que le sujet est plus jeune. On comprend en effet que, dans la face d'un nourrisson un peu joufflu, sans rides, et d'aspect béat, le système musculaire ne joue pas un rôle assez important pour qu'une paralysie de la mimique faciale devienne facilement apparente. De plus, l'enfant se prêtera difficilement à la recherche de l'occlusion palpébrale incomplète du côté paralysé. Enfin, chez les très jeunes enfants, il est impossible d'obtenir des renseignements sur les mouvements de la langue et l'état de la gustation; impossible aussi d'obtenir des actes de mimique volontaire pour constater les différences entre les deux côtés. Il faudra donc attendre que l'enfant pleure pour constater l'asymétrie faciale, ou qu'il dorme pour s'assurer de l'impossibilité de fermer complètement l'œil. Pour rechercher ce dernier signe, on pourrait profiter des observations récentes de Vaschide et Vurpas, et de Berger et Lœwy. D'après ces auteurs, l'occlusion des paupières serait plus facile pendant le sommeil, et l'on pourrait même rendre complète cette occlusion en la maintenant quelques minutes avec le doigt, et en combattant ainsi la contracture du releveur de la paupière.

En tenant compte de ces difficultés, on peut rapporter à trois types principaux l'aspect de la paralysie faciale chez l'enfant : le type de l'adolescent qui ressemble à celui de l'adulte; le type mixte, dans lequel la paralysie faciale existe, mais fait partie d'un syndrome; le type que j'appellerai dissimulé, que l'on rencontre surtout chez le nourrisson, et qui n'est pas toujours constatable *a priori* pour les raisons que nous venons d'indiquer.

I. Type de l'adolescent. — Les symptômes sont les mêmes que chez l'adulte, aussi suffira-t-il de les rappeler : effacement des sillons normaux, commissure labiale tirée du côté sain, impossibilité de siffler, de fermer complètement l'œil, difficulté de la mastication par paralysie du buccinateur, troubles des sens du goût et de l'ouïe, symptômes variant suivant le siège de la lésion, surtout selon qu'elle est intra ou extra-crânienne. Goldziker a signalé aussi l'arrêt de la sécrétion lacrymale, constatable pendant l'acte de pleurer. Ce type peut exister chez l'enfant plus jeune, mais il deviendra d'autant plus rare que l'on se rapprochera davantage de la naissance.

Dans ce type, comme dans les autres, on pourra trouver des alternatives avant la guérison complète (Rossi, Piéchaud).

II. Type mixte. — Quel que soit l'âge de l'enfant, la paralysie faciale peut exister avec une autre affection. Elle peut, alors, soit éclairer le diagnostic, soit donner un cachet spécial à la maladie, soit éclairer le pronostic de la

lésion primitive. Ce type se présente sous deux aspects différents, selon que l'affection concomitante est, aussi, une paralysie ou qu'elle n'est pas paralytique.

a) *Paralysie faciale accompagnant d'autres lésions paralytiques.* — Cette forme se rencontre souvent après les maladies infectieuses. Voici quelques faits : en août 1894, on me conduit un garçon de trois ans 1/2, qui a eu une varicelle deux mois environ auparavant. Depuis à peu près un mois, les parents se sont aperçu qu'il laisse tomber la tête en avant et qu'il est très gêné pour parler. En examinant le petit malade, on est frappé, lorsqu'on relève sa tête, du peu d'expression de sa physionomie et de la difficulté qu'il éprouve pour parler, il a l'air d'un idiot. En lui faisant ouvrir la bouche, on voit que la commissure droite est tirée ; les deux yeux peuvent être fermés, mais il y a du strabisme convergent, attribué, après examen, à des phénomènes paralytiques, de même que la chute de la tête en avant. Le traitement électrique a rapidement raison de ces accidents. — J'ai rapporté, en 1892, le cas d'un garçon de 7 ans qui présentait une chorée paralytique avec hémiplégie alterne. La paralysie faciale était très nette. Ces faits ne sont pas très fréquents, on en rencontre cependant dans la thèse d'Olive. — Marie a rapporté l'histoire d'un homme de cinquante ans, atteint d'hémiatrophie de la face et du membre supérieur gauche; les accidents avaient débuté à l'âge de 11 ans, peu après l'avulsion d'une dent, et n'avaient pas tardé à s'accompagner de lésions du squelette et d'une paralysie complète du facial. L'auteur se demande s'il n'y a pas eu, dans l'espèce, des altérations du grand sympathique. — Vinokourof cite un garçon de 12 ans, qui présenta de l'hémiparésie faciale avec céphalée et lésions des gencives. L'autopsie révèle une sarcomatose généralisée. — Neurath a vu un enfant de deux ans 1/2 pris, à la sixième semaine d'une coqueluche, de convulsions, suivies de paralysie des quatre membres, qui se dissipa graduellement au bout de quelque temps, laissant une paralysie faciale, et une exagération des réflexes tendineux. L'auteur admet une encéphalite infectieuse. — C'est encore au cours d'une coqueluche que Frederik et Kraig ont constaté une paralysie typique du facial, avec paralysie de la 6e paire chez une fillette de trois ans et quatre mois. Les auteurs pensent à une hémorragie très localisée, sous l'influence des efforts de toux. — Une fille de 7 ans eut, au cours d'une fièvre typhoïde, une hémiplégie droite avec paralysie faciale du même côté, due, d'après Bler, qui rapporte son histoire, à une thrombose ou à une névrite périphérique. — Aubertin et Labbé ont vu, chez une fille de douze ans, une hémiplégie croisée avec participation du facial supérieur. — Marturié rapporte un cas personnel, et plusieurs, pris dans les auteurs, de paralysies faciales dans la coqueluche, s'accompagnant d'autres localisations paralytiques. — J'ai enfin publié récemment l'observation, prise dans mon service, d'un garçon de deux ans, atteint de paralysie faciale, d'astasie-abasie, et présentant, en même temps, des manifestations hystériques.

On voit, par ces nombreux exemples, combien les formes cliniques peuvent être variables.

Il faudrait, pour être complet, placer ici les syndromes bulbaires,

s'accompagnant de symptômes plus ou moins prédominants dans la zone du facial, ceux notamment placés par Parmentier dans la classe des paralysies périphériques, ou dans celle des paralysies semblables à la névrose; mais cette étude nous entraînerait trop en dehors de notre cadre, nous les signalerons simplement au diagnostic.

b) *Paralysies faciales s'accompagnant d'autres manifestations non paralytiques.* — Parmi ces formes, les plus fréquentes sont celles qui s'accompagnent de lésions du rocher, formes entraînant un pronostic variable selon la nature de la lésion. Presque tous les faits de ce genre se résument ainsi : un enfant est atteint d'une otorrhée banale à laquelle la famille ne fait pas attention. Un beau jour, l'enfant devient inquiet, semble souffrir. On se décide alors à consulter un médecin, celui-ci constate que la bouche est déviée, que, pendant le sommeil, un des deux yeux reste ouvert, et qu'en somme l'enfant présente les signes d'une paralysie faciale. Puis l'état s'aggrave, les vomissements apparaissent, et finalement, l'enfant succombe à une méningite. Les cas de ce genre ne se terminent pas toujours par la mort; la gravité du pronostic dépend du siège et de la nature de la lésion osseuse; mais les cas analogues sont assez fréquents pour qu'il soit indispensable de mettre les parents en garde contre les accidents qui peuvent compliquer une otorrhée.

Comme exemple de cas à pronostic bénin, on peut citer celui de Kortum : paralysie faciale chez un enfant offrant des manifestations rachitiques, dans lesquelles l'auteur croit devoir faire rentrer les lésions du rocher, qui ne présente aucune modification extérieure.

Dans d'autres cas, une tumeur ganglionnaire ou un abcès, comprimant le facial à sa sortie, donneront un aspect spécial au côté paralysé.

C'est dans la même catégorie qu'il faut placer les cas de méningisme avec paralysie faciale passagère, suite d'intoxication intestinale, rapportés par Rossi, ainsi que les cas très intéressants de paralysie faciale coïncidant, chez des enfants, avec des accidents de tétanos. Un des enfants, dont l'observation a été prise dans le service de Piéchaud par Guyot et Perry, avait fait une chute de deux mètres avec traumatisme du front; un autre, cité par Haltenhof, avait reçu un coup de bâton souillé de terre qui avait provoqué une abondante hémorragie de la région orbitaire droite ; au sujet de ce dernier, Haltenhof rappelle que nous devons à Rose la description du *tétanos céphalique compliqué de paralysie faciale* du côté de la blessure et succédant à des traumatismes de la tête, surtout de la face.

Dans les cas précédents, il y a relation de cause à effet, mais il n'en est pas toujours de même ; Jasenski (de Varsovie) cite le cas d'un enfant de treize ans, qui, après un rêve terrifiant, présente de la paralysie du facial inférieur et des membres, avec athétose, phénomènes qui disparaissent après sept semaines, et que l'auteur rapporte à l'hystérie. Il y a même des cas où l'erreur est facile : Mario Ponticaccio a vu un enfant présentant une paralysie faciale obstétricale en même temps qu'une pseudo-paralysie syphilitique de Parrot.

III. Type dissimulé. — Dans cette forme, c'est presque toujours le médecin

qui fait le diagnostic de paralysie faciale, la famille n'y ayant nullement pensé. Il s'agira ordinairement d'un nourrisson qui éprouvera de la difficulté pour pratiquer la succion du mamelon, et la mère le présentera en demandant qu'on lui « coupe le filet de la langue ». Ou bien l'entourage s'est aperçu que l'enfant prenait « une drôle de figure », ou qu'il a la bouche de travers quand il pleure, ou que, lorsqu'il dort, un œil reste ouvert. Dans des cas moins accentués, le nourrisson sera conduit pour tout autre chose, et le médecin s'apercevra de la paralysie.

Une fois l'attention éveillée de ce côté, le diagnostic ne sera pas en souffrance. Mais il faut bien savoir que la mimique est à peu près nulle chez un nourrisson à figure grasse; l'aspect de la face ne s'imposera pas à l'observateur, comme cela a lieu chez l'adulte. Il faudra donc, quand on aura des soupçons, provoquer le symptôme en profitant des circonstances, sans espérer pouvoir faire siffler, souffler une bougie, etc.; pour saisir l'impossibilité de fermer l'œil du côté paralysé, on examinera pendant le sommeil; la déviation de la bouche et l'aspect du masque ne seront bien nets que lorsque l'enfant pleurera; si on regarde alors les deux côtés de la face, on voit très nettement la différence, et le côté sain prend souvent un aspect grotesque. Cet aspect est très nettement perçu si on prend une photographie instantanée, et que l'on regarde un des côtés en cachant l'autre; on peut se convaincre de ce fait en regardant les photographies reproduites avec mes observations dans la *Presse médicale* du 20 avril 1895. Si l'on jette de l'eau froide sur la figure, seul, le côté sain réagira. Il ne faut pas songer à obtenir du malade des renseignements sur l'état de la gustation.

Il est facile de comprendre, en présence de ces difficultés, que les paralysies faciales doubles, très rares, du reste, peuvent passer inaperçues, surtout dans les cas légers et si l'entourage est peu soigneux.

Diagnostic. — Il est inutile de répéter ici ce qui est dit partout au sujet du diagnostic chez l'adulte. Il suffira de rappeler combien il est souvent difficile de découvrir la maladie chez le nourrisson par suite de l'absence de rides et de la mimique, et les moyens indiqués pour tourner ces difficultés. Certains points doivent appeler l'attention : tout d'abord il est peu pratique de demander à l'examen électrique, auquel l'enfant se prête mal, des renseignements diagnostiques ou pronostiques; les formes précoces peuvent en imposer, au premier abord, pour des paralysies congénitales ou obstétricales; les antécédents lèveront les doutes lorsqu'ils seront assez nets.

Il suffit de se rapporter au chapitre des symptômes et à celui des causes pour saisir les moyens d'éviter les erreurs dans la recherche du diagnostic pathogénique : on comprend l'importance de la recherche des antécédents personnels et héréditaires.

Dans les cas de paralysie bulbaire, familiale et infantile, des erreurs peuvent être commises. La monoplégie faciale bien nette ne peut guère être confondue avec cette affection; dans un cas de ce genre, rapporté par Remak, l'auteur se base, en effet, pour éliminer la paralysie faciale, sur la bilatéralité des symptômes. Mais là où l'erreur est plus facile, c'est quand on veut distinguer de la maladie qui nous occupe une diplégie faciale. Le facies,

dit Londe, est le même dans les deux cas, mais il ajoute que, dans la diplégie faciale, on ne rencontre pas ordinairement la paralysie du larynx ou du pharynx, ni les contractures fibrillaires, ni le ptosis, qui sont la règle, au contraire, dans la paralysie bulbaire familiale et infantile. Du reste, la diplégie faciale semble rare dans l'enfance ; Valot, dans sa thèse (Paris, 1896), en cite un cas après les oreillons.

Enfin, nous ne pouvons nous attarder ici sur les cas, aussi nombreux que variables, dans lesquels la zone du facial participe, d'une façon plus ou moins complète, à des accidents bulbaires ou pseudo-bulbaires, à des paralysies voisines, dues à des névrites infectieuses, etc. On ne peut que donner des indications générales pour supprimer l'erreur, évitable dans beaucoup de cas, si l'attention est éveillée.

Pronostic. — Bénin dans les formes périphériques, à réserver dans les cas où l'hystérie est en jeu, le pronostic varie avec la nature de la lésion causale, dans les formes secondaires.

On n'oubliera pas la gravité du pronostic, dans les cas, souvent insidieux, où la paralysie faciale, consécutive à une otorrhée, marque le début d'une méningite, ni les alternatives déjà signalées avant la guérison complète, dans les cas légers.

L'examen électrique donnera des renseignements précieux quand il sera possible.

Traitement. — La prophylaxie consistera à mettre l'enfant à l'abri des tares héréditaires, spécialement de l'hérédité nerveuse, et, si cette hérédité existe, on évitera les agents provocateurs (refroidissement, émotions, frayeurs, etc.). On surveillera et on traitera les écoulements d'oreille et l'évolution des tumeurs avoisinant le facial.

Le traitement curatif varie avec la cause ; l'otorrhée sera traitée par l'antisepsie, et, au besoin, par une intervention plus ou moins profonde. Dans les formes intra-crâniennes, le traitement sera celui de la cause. Le traitement sera aussi causal dans les cas consécutifs à l'infection, à la compression, etc. Dans les cas où il y aura névrose (chorée, hystérie), celle-ci sera traitée, et l'on pourra, si l'âge du petit malade le permet, essayer de la suggestion (Astruc).

La strychnine ne sera employée qu'avec grande précaution, et si l'état nerveux du sujet ne s'y oppose pas. L'électricité constituera, souvent, le traitement de choix surtout sous forme de courants continus qui semblent être facilement tolérés par les jeunes sujets.

XL

PARALYSIE DOULOUREUSE DES JEUNES ENFANTS

PAR P. BÉZY

Historique. — Chassaignac a décrit, dans les *Archives générales de médecine*, en 1856, un état clinique parfaitement net, et qui peut se résumer dans l'exemple suivant : Un enfant de deux à cinq ans marche avec sa mère sur un trottoir; il glisse vers la rue; la mère, qui donne la main à son enfant, tire brusquement le bras par en haut; l'enfant, ainsi retenu, ne tombe pas, mais il pousse un cri de douleur, le bras retombe inerte le long du corps, et les mouvements sont impossibles; si l'on essaye de les provoquer, l'enfant accuse une vive douleur. La paralysie persiste quelques jours, et disparaît sans aucun traitement.

Le même phénomène paralytique peut se produire quel que soit le genre de traction brusque exercé sur le membre supérieur.

Il s'agit toujours, en résumé, d'une traction violente exercée sur le bras de l'enfant, suivie d'une paralysie passagère, et disparaissant sans traitement.

La traction peut être remplacée par une contusion, mais le fait est rare. De même, Chassaignac a vu une paralysie de ce genre se manifester sur le membre inférieur. Mais il est permis de se demander si cette observation, du reste incomplète, car on n'a pas revu l'enfant, rentre bien dans le même cadre. Dans tous les cas, la clinique démontre que le membre supérieur est presque toujours intéressé.

Telle est aussi l'opinion de Brunon (de Rouen) qui a publié une série d'observations dans plusieurs mémoires (1893 et 1895), dont l'un paru sans que l'auteur ait eu connaissance de celui de Chassaignac. Les caractères décrits n'en sont pas moins identiques, ce qui prouve bien l'existence d'un type clinique bien net. Le même type a été décrit par Bernard, élève de Brunon, et, à diverses époques, par Kennedy, par Jules Simon (paralysie éphémère), Lebard, Halipré, Lövegren.

Il ne faut pas confondre, comme nous le verrons au diagnostic, avec ces formes, les manifestations dues à des lésions chirurgicales décrites par Ollier, Minerbi, Broca, etc.

Symptômes. — Les symptômes cliniques sont toujours les mêmes, et rien n'est à changer à la description des sept caractères principaux indiqués par Chassaignac :

1° *Instantanéité de l'invasion.* — La paralysie se montre immédiatement après la traction. Le fait a été constaté chaque fois que le sujet était assez grand pour manifester. La constatation est plus difficile chez les tout petits enfants qui crient facilement, et dont les mouvements sont moins apparents. 2° *État complet de paralysie.* — Si la paralysie est totale au

moment de l'accident, elle ne tarde pas à diminuer, avant de disparaître complètement. Il est bon d'ajouter que, dans beaucoup de cas, la transition de la paralysie au mouvement est brusque. 3° *Troubles de la motilité.* — Les mouvements communiqués sont toujours possibles, mais l'enfant ne veut pas les exécuter parce qu'ils sont trop douloureux; la preuve en est que, si on veut pincer la peau, le malade, pour éviter cette douleur, exécute des mouvements qui sont, du reste, limités et lents. 4° *Caractères de la douleur : intensité, siège, durée.* — La douleur est intense et se produit dès que la cause a agi, mais elle disparaît rapidement en tant que douleur spontanée, et ne se manifeste que si on la provoque par des mouvements. Le siège de cette douleur a été variable dans les cas, assez rares, où l'on a pu le déterminer. 5° *Aspect du membre.* — Le bras pend le long du corps et la main est toujours en pronation. 6° *Absence de toute déformation, de tout désordre anatomique.* — Pas d'ecchymose, de luxation, de signe de fracture, de disjonction des épiphyses. 7° *Diminution progressive et guérison prompte.* — La paralysie disparaît en peu de temps et la guérison est complète.

Étiologie, pathogénie. — Si la description clinique de Chassaignac doit rester classique, il est indispensable, au contraire, de discuter ses conceptions pathogéniques. Pour bien saisir la pathogénie, il faut distinguer les causes extrinsèques, admises par tous, et les causes intrinsèques, discutées encore aujourd'hui.

a) *Causes extrinsèques.* — Si dans quelques cas exceptionnels on admet que le traumatisme peut être quelconque et le membre inférieur atteint, dans l'immense majorité des cas, la cause sera le tiraillement brusque du membre supérieur. Ce tiraillement sera exercé sur le trottoir ou au bord d'un fossé, comme il a été dit plus haut, ou bien par un enfant plus grand voulant sortir un enfant plus petit de son berceau ou le soulever d'un tapis. Les jeux, les disputes de l'enfance peuvent facilement aboutir au même résultat.

b) *Causes intrinsèques.* — Le membre a subi un tiraillement brusque, il est devenu immédiatement douloureux et immobile. Comment?

Deux opinions sont en présence : les uns veulent qu'il y ait toujours un traumatisme de l'os ou de l'articulation, les autres admettent une manifestation nerveuse. Nous discuterons la possibilité du traumatisme au diagnostic, voyons les opinions de ceux qui acceptent une pathogénie nerveuse.

Chassaignac, en présence de la brusquerie de l'invasion, avait d'abord pensé à une pathogénie analogue à celle du coup de fouet ou du lumbago, mais il s'était arrêté à l'idée d'une lésion du plexus brachial, tiraillement, ou, encore, commotion ayant quelques rapports éloignés avec la commotion cérébrale.

Le distingué professeur Brunon, après avoir discuté les opinions de Cerné, Camille Moreau, Cesare Minerbi, Denys Fournier, Duverney le Neveu, Bottentuit, Pingaud, qui admettent tous une pathogénie chirurgicale, se demande s'il ne vaut pas mieux accepter une pathogénie nerveuse, la paralysie par inhibition. Il y aurait lieu de rapprocher ces faits des cas de para-

lysie temporaire produite par Beaunis chez la grenouille, à la suite d'une excitation sensitive et des cas de paralysies réflexes des extrémités postérieures produites, chez le lapin, par la contusion des viscères abdominaux. Pour Brunon, l'enfant n'a que le souvenir de la douleur initiale, et les phénomènes douloureux ne se reproduisent pas, lorsque le souvenir est perdu, ou lorsqu'on produit le mouvement sans que l'intéressé s'en aperçoive. Cette explication ne me paraît pas applicable à tous les cas; j'ai observé, en effet, un enfant qui gémissait, si l'on remuait le bras pendant le sommeil; le souvenir n'était là pour rien. Dans les récents traités, nous voyons cités, dans l'étiologie des paralysies du plexus brachial, le tiraillement, la compression, la contusion. Peut-on accepter ici cette pathogénie? Dans le but d'éclaircir cette question, deux de nos collègues, MM. Charpy et Abelous, ont bien voulu faire quelques expériences dont voici le résultat :

M. Charpy a brusquement tiré par le bras le cadavre d'un enfant, la tête restant inclinée sur ce bras. Dans ces conditions, la clavicule doit comprimer le plexus brachial contre l'apophyse transverse de la sixième cervicale. Cette compression instantanée peut-elle produire une parésie? C'est discutable. Du reste, cette position de la tête rapprochée du bras ne doit pas être la règle dans notre cas, tandis qu'elle est normale dans les paralysies obstétricales. Dans une seconde expérience, M. Charpy a tiré de même brusquement sur le bras, mais la tête étant inclinée du côté opposé à la traction: il se produit alors un tiraillement tel que l'on sent le plexus tendu comme une corde de violon. Cette seconde expérience semble se rapprocher beaucoup plus de notre cas.

M. Abelous, après avoir exercé des tractions de diverses natures sur le nerf sciatique du lapin, est arrivé aux conclusions suivantes : la traction lente, l'élongation, produit dans le membre correspondant de l'anesthésie sans paralysie. La traction brusque varie selon que l'expérience produit ou ne produit pas le déchirement partiel du nerf. Lorsqu'il y a eu déchirure partielle bien apparente, le membre présente une paralysie plus ou moins généralisée, mais durable, qui n'est pas guérie après plusieurs jours d'attente. Quand, au contraire, la traction brusque n'a pas produit de déchirure apparente du nerf, il se produit une paralysie partielle du membre (l'animal traîne la patte), et cette paralysie disparaît en deux ou trois jours. Cette expérience paraît bien en rapport avec le cas qui nous occupe.

Au résumé, la paralysie serait produite, d'après Brunon, par inhibition ou par souvenir de la douleur; nous pensons, après les expériences de Charpy et d'Abelous, qu'il s'agit d'un tiraillement des filets nerveux produisant une lésion dont la nature intime reste à établir.

Diagnostic. — En présence d'un enfant dont le bras est immobile après un fort tiraillement, on se demande : 1° Y a-t-il paralysie? 2° Y a-t-il une lésion osseuse ou articulaire? 3° Y a-t-il trouble nerveux?

1° *Y a-t-il paralysie?* — Il faut se méfier de phénomènes simplement parétiques, ou même dus à la pusillanimité. La participation de l'enfant étant toujours refusée, il faudra avoir l'air de ne pas s'occuper de lui, pour le laisser se calmer, et mettre à sa portée, en retenant le membre

sain, un objet qui excite sa convoitise (jouet, sonnette, objet brillant, gourmandise) ; s'il n'y a pas paralysie vraie, la tentation finira par mettre le membre en mouvement.

2° *Y a-t-il lésion osseuse ou articulaire?* — Ces lésions peuvent être l'entorse juxta-épiphysaire, la luxation de la tête du radius, la pseudo-paralysie de Parrot, certaines formes frustes de la maladie de Barlow.

a) *L'entorse juxta-épiphysaire* a été décrite par Ollier, dans la *Revue de Chirurgie*, en 1881. La pathogénie et la *torpeur douloureuse* sont les mêmes que dans la paralysie de Chassaignac ; mais, ici, il y a, dans la région du cartilage épiphysaire, un gonflement facilement constatable, à condition qu'on le recherche.

b) *La luxation* de la tête du radius a récemment donné lieu à une intéressante leçon de Broca (*Gaz. des hôpitaux*, 12 mai 1903). Pour le distingué chirurgien des Enfants, cette pathogénie serait unique et toute autre devrait être rejetée. Je ne puis souscrire à cette opinion, ayant toujours cherché la luxation (gêne des mouvements du coude, réduction facile avec claquement caractéristique), l'ayant rencontrée quelquefois, mais pas toujours, bien s'en faut. D'autre part, les expériences citées d'Abelous et de Charpy me semblent ne devoir laisser aucun doute. Ma manière de voir a été acceptée dans de récents travaux par Ellis Lövegren, d'Helsingfors (Berlin 1903) et par Demetrio Galatti, de Vienne (Angers 1903).

c) *La pseudo-paralysie syphilitique* de Parrot ne peut prêter à confusion que dans les formes unilatérales et si elle se produit ou semble se produire après un traumatisme, ou chez un enfant ne présentant aucune manifestation hérédo-syphilitique. Dans ces cas, difficiles mais rares, il y aura lieu de bien examiner le cartilage épiphysaire au niveau duquel une main exercée percevra les mouvements et la crépitation.

d) *Les formes frustes* de la maladie de Barlow peuvent-elles induire en erreur? L. Guinon a rapporté à la Société de pédiatrie de Paris (22 avril 1903) un cas de ce genre ayant causé une *paraplégie douloureuse*. Il n'a pas été cité, à ma connaissance, de faits analogues pour le membre supérieur. Il semble cependant qu'il serait bon d'y penser et de faire des recherches du côté de la bouche et du régime alimentaire. Il est bien entendu qu'il y aura lieu, dans tous les cas, de rechercher les fractures ou luxations communes.

3° *Y a-t-il lésion nerveuse?* — Les traumatismes chirurgicaux et obstétricaux, amenant de ces paralysies radiculaires du plexus brachial, très étudiées de nos jours, sont généralement faciles à reconnaître par l'intensité et la durée de la paralysie et surtout par les antécédents. C'est donc ordinairement par élimination, et après examen chirurgical approfondi, que le diagnostic sera confirmé par la guérison rapide et spontanée.

Pronostic. — La durée, dans les cas de Brunon, Chassaignac, Lövegren, a varié de un jour à un septénaire. La guérison spontanée est la règle.

Traitement. — Mettre le bras en écharpe et attendre. Au besoin aider par des frictions, le massage, l'électricité.

[P. BÉRY.]

CHAPITRE XVI

SYSTÈME MUSCULAIRE

I

MALADIE DE THOMSEN

PAR LE Dr G. CARRIÈRE

Agrégé, chargé du cours de clinique infantile à l'Université de Lille.
Médecin de l'hôpital Saint-Sauveur.

On désigne sous le nom de maladie de Thomsen une affection caractérisée par une raideur spasmodique se produisant au début et à la fin des mouvements volontaires, s'atténuant et disparaissant par la répétition de l'acte, affection dans laquelle on note des réactions électriques pathognomoniques des muscles, réactions myotoniques, et une hypertrophie des muscles contrastant avec une faiblesse notable.

Bien qu'on ait pu reconnaître, dans certaines observations publiées par Zeuden et par Ch. Bell, des cas typiques de maladie de Thomsen, on ne peut nier que c'est Thomsen qui, le premier, en 1876, a décrit l'affection à laquelle on donne habituellement son nom. Depuis cette époque, les observations et les travaux sur cette question se sont multipliés. En France, on doit surtout se reporter aux mémoires de Huet, de Ballet et Marie, de Dejerine et Sottas, de Pitres et Dallidet; aux thèses de Deléage, de Grenier et de Nikonoff. En Allemagne nous signalerons surtout les travaux d'Erb, Strümpell, Mœbius, Eulenburg, Talma. En Angleterre et en Amérique nous trouvons les publications d'Angell, de Col, de Gowers Smith. La littérature russe, dans ces dernières années, renferme plusieurs mémoires d'une grande importance. Je citerai tout particulièrement ceux de Danillo, de Rybalkine, de Moltchanoff, de Bechterew et de Verziloff.

La maladie de Thomsen est une affection relativement rare. Actuellement, il en existe 148 cas dans la science. Mieux la maladie nous est connue et moins elle nous échappe et plus aussi on la rencontre. Depuis que j'enseigne la clinique médicale infantile, j'en ai rencontré 3 observations des plus nettes sur plus de 4000 malades examinés.

Symptomatologie. — 1° *Les contractions spasmodiques.* — La maladie de Thomsen, avons-nous dit, est caractérisée par une *raideur spasmodique se produisant au début et à la fin des mouvements volontaires.* Voici, par exemple, un enfant atteint de maladie de Thomsen, je lui commande de saisir le crayon que je lui présente. Eh bien, nous constatons tout d'abord qu'il ne peut détacher le bras du corps; ce n'est qu'au bout de quelques

secondes qu'il y parvient. Il porte alors, avec raideur et difficulté, la main vers le crayon et semble ne pas pouvoir la fermer pour le saisir.

Commandons-lui de lâcher prise, sa main semble se crisper et ne peut laisser tomber le crayon qu'après quelques secondes.

Ordonnons maintenant à notre sujet de marcher. Il reste un instant raide et sans pouvoir avancer, sans pouvoir soulever le pied au-dessus du sol. Il y parvient enfin, le pose en avant, mais la même raideur se reproduit pour l'autre pied; ce n'est qu'après quatre ou cinq pas que l'enfant pourra marcher comme tout le monde.

C'est en effet l'un des caractères primordiaux de la raideur spasmodique de la maladie de Thomsen, *de disparaître lorsqu'on répète l'acte commandé*. D'après les myogrammes, c'est le premier et surtout le second mouvement qui sont difficiles, les autres deviennent ensuite de plus en plus faciles.

Cette raideur est au contraire exagérée sous l'influence de la fatigue, des efforts, du froid, des maladies aiguës, de l'abstinence de coït, des excitations cutanées, des émotions morales. Tantôt la colère l'exagère, tantôt elle l'atténue ou la fait disparaître. Tout au contraire, la raideur spasmodique diminue le soir, à la chaleur, après un repos prolongé, pendant la période digestive, après ingestion d'une petite quantité d'alcool, après massage des masses musculaires ou mouvements passifs imprimés aux membres. Tous les muscles de la vie volontaire peuvent être frappés de raideur spasmodique. Par ordre de fréquence décroissante nous énumérerons : les muscles des membres qui sont le plus ordinairement atteints, puis les muscles de la face, les masticateurs, ceux de la nuque, ceux de la langue, les constricteurs du pharynx, les muscles de l'œil; les muscles de la respiration eux-mêmes peuvent être frappés ; il en résulte la production de véritables accès d'asthme (Rybalkine). Le spasme myotonique peut s'observer aussi à l'occasion de mouvements réflexes. Après un bâillement, la bouche peut rester ouverte, après un éternuement violent les paupières restent fermées et le facies reste parfois figé en une grimace réflexe. Les mouvements passifs se font très aisément si l'on distrait le sujet, mais, dès qu'il fixe son attention sur le membre que l'on remue, aussitôt le spasme myotonique apparaît.

Les muscles à fibres lisses ne sont jamais atteints. On a cependant signalé des troubles du pouls, la paresse pupillaire et une contraction vésicale myotonique.

Le plus souvent les phénomènes myotoniques frappent de préférence les extenseurs. Le malade de Bechterew fléchissait plus ou moins facilement les doigts, mais ne les étendait qu'avec la plus grande difficulté. Ceci tient à ce que les fléchisseurs sont plus forts que les extenseurs. Or, les contractions des muscles myotoniques sont d'autant plus difficiles qu'il leur faut développer un effort plus considérable (ceci a été démontré par les myogrammes).

2° *L'hypertrophie des muscles* est pour ainsi dire constante dans la maladie de Thomsen. Exceptionnellement elle peut manquer. Dans les trois observations d'Erb, de Peters et d'Hoffmann, il y avait de l'atrophie.

Les muscles sont volumineux et d'une dureté parfois ligneuse. Dans un

cas de maladie de Thomsen, que j observai récemment chez un nourrisson de 3 mois, ce fut même le symptôme qui me mit sur la voie du diagnostic. L'hypertrophie peut porter sur tout le muscle dont elle exagère le relief et creuse les méplats. Lorsque toutes les masses musculaires d'un membre ou des muscles sont atteintes, le sujet prend un aspect athlétique et véritablement herculéen.

L'hypertrophie musculaire est proportionnelle à l'intensité de la maladie et elle se manifeste surtout dans les muscles qui fournissent la plus grande somme d'efforts. Cette règle supporte quelques exceptions. Il y a parfois dissociation de symptômes : les troubles myotoniques peuvent exister sans hypertrophie ou celle-ci peut siéger sur des muscles que la myotonie n'a pas atteint. Dans d'autres cas, les muscles sont hypertrophiés par place et présentent des bosselures persistantes analogues au myoœdème, mais qui s'accroissent encore pendant la contraction : en ce cas-là, le muscle est parfois difforme. La consistance des muscles est généralement augmentée même quand ils ne sont pas hypertrophiés; cette dureté se remarque à l'état de repos, *a fortiori* pendant la contraction.

3° La *diminution de la force musculaire* contraste singulièrement avec l'aspect herculéen des membres. Elle est constante et l'on peut s'en rendre compte au dynamomètre. La *fatigue musculaire* se développe avec une facilité extrême et l'ergographe de Mosso permet de constater sur le tracé la rapidité très grande avec laquelle la fatigue se produit.

4° *Les modifications de la contractilité électrique et mécanique des muscles* constituent l'un des symptômes capitaux de la maladie de Thomsen. L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique des nerfs est normale ou diminuée. L'excitabilité mécanique des muscles est exagérée. Si on percute un muscle avec un marteau, il se produit, même à une percussion faible, une contraction longue et durable qui disparaît lentement (10 secondes à 3 minutes).

Une semblable percussion fait parfois contracter les muscles voisins de celui qu'on a percuté. En étudiant les réactions électriques des muscles, on note les particularités suivantes bien mises en évidence par M. Huet :

α) *Hyperexcitabilité faradique des muscles.* Avec des courants très minimes qui ne produisaient rien sur des muscles normaux, on obtient une contraction des muscles chez les sujets atteints de maladie de Thomsen.

β) Avec ces courants très minimes on peut obtenir la tétanisation des muscles.

γ) Aux courants galvaniques la *contraction de fermeture est égale aux deux pôles* comme dans la réaction de dégénérescence.

δ) A des excitations faibles correspondent des *contractions lentes*, mais des excitations fortes produisent des contractions brusques, mais la *décontraction est fort lente.*

ε) Si les excitations sont répétées, on obtient la *tétanisation*, mais celle-ci *persiste après l'excitation pendant un laps de temps plus ou moins prolongé.* Au lieu de la tétanisation on peut, en ce cas, constater la production de *mouvements ondulatoires* réguliers.

ζ) Avec les courants fixes (stabiles), on observe les mêmes mouvements ondulatoires allant du pôle négatif vers le pôle positif.

η) Après plusieurs excitations, on constate que la contraction musculaire redevient normale, mais *l'épuisement est rapide.*

Ces réactions, qui constituent la formule myotonique, s'observent de préférence au niveau du vaste externe, du vaste interne, des gastrocnémiens, des biceps, des triceps, des deltoïdes, des extenseurs et des fléchisseurs.

5° Les sujets atteints de maladie de Thomsen présentent presque constamment des troubles psychiques. Ils ont l'humeur sombre et taciturne. Silencieux et tristes, ils semblent surtout préoccupés à dissimuler leur affection aux étrangers et même à leurs amis, à leurs parents. Ils aiment la solitude, répugnent à se montrer en public. Vifs et coléreux, leur irritabilité est extrême; ils s'emportent violemment si l'on se moque d'eux ou de leur infirmité. Pessimistes, ils songent souvent à échapper à leur mal par le suicide. Parfois on a noté des troubles de la mémoire et un véritable état d'enfance ou de retard intellectuel.

6° *Les réflexes* sont le plus souvent normaux, mais la décontraction qui suit le mouvement réflexe est toujours prolongée. La percussion répétée du tendon aboutit aisément à la tétanisation, mais l'épuisement réflexe est rapide.

On ne trouve chez les thomséniens aucun trouble trophique, aucun trouble vaso-moteur, aucun trouble sensitif; le sens musculaire est intact.

Quant aux organes, ils sont sains. Dans ces dernières années, on avait signalé des modifications urinaires importantes : diminution de l'urée, de l'acide urique, des chlorures et des phosphates, présence de créatinine et de combinaisons sarciniques. Ces résultats obtenus par Moltchanoff et par Verziloff n'ont pas été confirmés. D'autres auteurs ont signalé la présence de tyrosine.

Complications. — Association de la maladie de Thomsen avec d'autres affections; variétés. — Nikonoff a relevé la fréquence des *hernies* chez les sujets atteints de maladie de Thomsen. Il l'attribue au relâchement de la sangle abdominale et aussi aux efforts, aux chutes que fait le malade. Le même auteur, après Rybalkine, signale *l'hypertrophie du cœur* comme coïncidant parfois avec la même affection.

Il croit que les efforts répétés, les exercices musculaires excessifs, l'hypertrophie des muscles, les modifications de la circulation dues à la rétention de déchets albuminoïdes (créatine, tyrosine et produits sarciniques) sont suffisants pour expliquer la genèse de cette hypertrophie.

Dans l'observation de Dejerine et Sottas, on note la *néphrite*. Celle-ci est peut-être plus fréquente qu'on ne le croit et due à l'auto-intoxication.

La maladie de Thomsen peut être associée à quelques affections nerveuses. Rybalkine l'a notée chez un épileptique, Marie chez un jacksonien ; Erb la rencontre chez un sujet atteint de sclérose en plaques ; Hoffmann l'a trouvée associée à la polynévrite, Mills à l'athétose, Bethman à la tétanie, Lannois à la myélite. Enfin Bechterew l'a observée chez un goutteux; Delprat, Hlavaczek, Sœlder chez des paramyotoniques.

[G. CARRIÈRE.]

Évolution. — Considérée comme congénitale, la maladie de Thomsen est rarement signalée dès le berceau. Je l'ai cependant récemment observée chez un bébé de 5 mois à peine. D'habitude c'est vers 7 à 10 ans et à l'âge de la puberté qu'apparaissent les premiers symptômes. Exceptionnellement on ne les a vus débuter qu'à 17 ans et même à 27 ans.

D'habitude, ces symptômes s'installent progressivement, insidieusement: dans certains cas cependant le début peut être subit. Une fois installée, l'affection reste stationnaire, on ne l'a jamais vue guérir.

Pronostic. — Le pronostic de la maladie de Thomsen est bénin *quoad vitam*. Elle est même compatible avec une longévité remarquable (famille de Thomsen). Elle peut être cependant la cause occasionnelle d'une fin prématurée. Dans un accident, par exemple, la raideur spasmodique peut empêcher le sujet de se protéger. Un malade de Nikonoff faillit être un jour écrasé pour n'avoir pu se garer d'une voiture. Un autre, tombant à l'eau, faillit se noyer pour n'avoir pu, tout de suite, se mettre à nager. Quoi qu'il en soit, le thomsénien reste un infirme pour la vie et ne peut se livrer à des travaux minutieux; parfois il est incapable de tout travail. Objet des railleries de tous, il traîne, souvent fort lamentablement, une existence malheureuse.

Anatomie pathologique. — Elle a été surtout étudiée dans le cas de Dejerine et Sottas.

Au premier degré, on constate l'hyperplasie nucléaire, la multiplication des noyaux du sarcolemme : il n'y a pas de figures karyokinétiques, mais les filaments chromatiques présentent l'aspect de navette.

A un degré de plus, la fibre s'hypertrophie, se gonfle en masse. La striation longitudinale a partiellement disparu, alors que la striation transversale persiste. Au lieu de 50 μ, la fibre mesure de 100 à 180 μ. A un degré de plus le protoplasma indifférent se prend et s'hypertrophie. Les champs de Cohnheim sont nettement délimités et la coupe d'un faisceau présente l'aspect d'une passoire. La striation transversale disparaît alors que la striation longitudinale est très apparente. Enfin, la fibre tend à se désagréger. Les *sarcous* éléments dissociés sont enveloppés d'une substance amorphe et trouble. La gaine du sarcolemme semble vidée. On trouve des gaines plissées remplies de substance granuleuse. On trouve des fibres grêles, atrophiées.

Le tissu conjonctif est pauvre en noyaux; on note la présence d'une substance amorphe qui remplit les espaces intercellulaires.

Les vaisseaux du muscle sont intacts.

Babès et Marinesco ont constaté une hyperplasie des plaques motrices. Les nerfs, la moelle et le cerveau étaient sains.

Étiologie. — La maladie de Thomsen est le plus souvent héréditaire.

Elle se transmet, en certains cas, de génération en génération; elle est franchement familiale. C'est ainsi que, dans la famille de Thomsen, il y avait 7 personnes sur 15 atteintes de cette affection; dans le cas de Prices, le père et deux de ses fils étaient atteints. Dans l'observation de Hoffmann, le père du malade, ses deux oncles paternels, sa cousine, fille d'un oncle paternel,

deux fils et une fille de sa tante étaient atteints de myotonie. L'affection peut sauter une génération. L'hérédité est parfois indirecte et l'on note chez les ascendants des troubles nerveux divers. Delprat a observé 3 cas de maladie de Thomsen dans une famille dont 50 membres, pendant 4 générations consécutives, avaient été atteints de paramyotonie.

Parmi ces troubles nerveux des ascendants, signalons l'épilepsie, les migraines, l'aliénation mentale, l'hystérie et la neurasthénie.

Dans un certain nombre de cas, on n'a pas observé d'hérédité (cas de Leiffert, Angell, Talma, Lüsskind, Hoffmann, Rybalkine, Joffroy, Jolly, etc.).

Nikonoff insiste sur l'alcoolisme des parents comme facteur de la myotonie chez leurs descendants. L'arthritisme et les affections rhumastimales ont été souvent observés chez les parents des thomséniens.

L'apparition de la maladie de Thomsen a été précédée, en quelques cas, d'infections très diverses (influenza, érysipèle, diarrhée). Quel est leur rôle dans la genèse de l'affection qui nous occupe? Il serait prématuré de le déterminer à l'heure actuelle. Nous touchons là à la question de la myotonie acquise. Talma et Furstner pensent qu'en certains cas la maladie de Thomsen, non congénitale, était créée par une affection quelconque.

Dans quelques cas, le syndrome de Thomsen peut se rencontrer chez des sujets porteurs de lésions du système nerveux cérébro-spinal. On l'a vue chez des sujets présentant de la myélite et de la méningo-myélite syphilitique. Du reste elle peut être associée : le malade de Nalbandoff, myotonique depuis sa naissance, devint tabétique.

Quant aux causes occasionnelles, elles manquent bien souvent. La maladie de Thomsen se déclare spontanément et sans cause. Les fatigues, la chaleur, les changements de température, la frayeur, la chute de la foudre ont été également signalés, il ne faut pas leur attacher une grande importance.

L'affection se rencontre de préférence chez les hommes.

Enfin, en certains cas, l'hystérie peut simuler la maladie de Thomsen : Klatchine avait insisté sur ce fait en 1894. Je viens d'en observer un bel exemple.

Pathogénie. — La pathogénie de la maladie de Thomsen est encore des plus obscures; trois théories sont en présence :

α) *Théorie de l'origine nerveuse.* — Babès, Marinesco, Gessler pensent qu'il s'agit d'une manifestation traduisant une lésion des plaques motrices qu'ils ont été les seuls à signaler. Pour Seeligmüller, la maladie de Thomsen serait la conséquence d'un trouble fonctionnel du système cérébro-spinal. Danillo, frappé des analogies qui existent entre la contraction myotonique et celle des muscles de sujets fatigués cérébralement (expériences de Mosso), pense que la maladie de Thomsen est l'expression d'une lenteur, d'une difficulté des réflexes intercentraux. Thomsen croyait qu'il s'agissait là de psychopathies. Pour Erb, les lésions constatées dans les muscles seraient elles-mêmes des manifestations d'une trophonévrose d'origine centrale dont le départ nous serait inconnu.

β) *Théorie de la myopathie primitive ou secondaire.* — Se basant sur

les constatations de Dejerine et Sottas, nombre d'auteurs pensent que la maladie de Thomsen n'est qu'une myopathie primitive le plus souvent, mais parfois secondaire.

γ) *Théorie de l'auto-intoxication.* — Frappés des ressemblances et des analogies existant entre les myogrammes myotoniques et ceux qu'on observe sur des muscles injectés de phosphate de soude (Ringer et Sainsbury) ou intoxiqués par la vératrine; se basant, d'autre part, sur les constatations de Bechterew et de ses élèves qui avaient signalé la présence dans les urines des déchets toxiques (tyrosine, créatinine, etc.), quelques auteurs pensent que la maladie de Thomsen est le fruit d'une auto-intoxication dont l'action pourrait se faire sentir sur le cerveau, la moelle, les plaques motrices et les muscles eux-mêmes.

Il est difficile de prendre parti dans cette discussion dont les conclusions sont problématiques et purement hypothétiques. Il est bien certain que le fait dominant c'est l'altération musculaire. Il n'est pas douteux, d'autre part, que certaines lésions cérébro-spinales peuvent produire le syndrome que nous étudions. Enfin, l'auto-intoxication elle-même peut bien jouer un rôle et entraîner des lésions cérébro-spinales et des lésions musculaires: mais on doit à la vérité de dire qu'il est impossible de conclure à l'heure actuelle.

Diagnostic. — Si on se reporte à la définition que nous avons donnée de la maladie de Thomsen, il est impossible de la confondre avec une autre affection. Il en est quelques-unes cependant qui, pour des esprits non prévenus et se bornant à une analyse clinique superficielle, peuvent simuler la maladie qui nous occupe.

Il est certain, par exemple, que certains sujets atteints de *myélites* ou de *diplégies cérébrales*, ayant des contractures, peuvent présenter dans leurs mouvements une certaine raideur qui pourrait passer pour un spasme. En ce cas-là, le spasme est permanent, les réflexes sont exagérés, il y a de la trépidation épileptoïde, des modifications de la trophicité et d'ordinaire une systématisation, une localisation des phénomènes.

Dans la *tétanie*, on observe aussi des spasmes ou mieux des contractures. Il faut se souvenir que ces contractures frappent de préférence les extrémités, se produisent spontanément, indépendamment des mouvements volontaires et qu'elles sont douloureuses. En comprimant les troncs nerveux, les artères, on reproduit les spasmes (signe de Trousseau). La percussion du nerf facial produit le même effet (signe de Chvostek). L'excitabilité électrique des nerfs est constamment exagérée; celle des muscles est moins fréquente ; jamais on ne produit de réactions myotoniques.

Les *crampes* sont douloureuses et persistent.

La *paramyotonie congénitale* frappe certains groupes musculaires isolés et est mobile, passe d'un groupe à un autre. Non seulement les forces sont diminuées, mais il y a paralysie. L'examen électrique n'a jamais permis de retrouver, en ces cas, la réaction myotonique.

Enfin, il faut se souvenir que Stein a décrit « une forme insolite *du trouble des mouvements avec réaction myotonique* ». Chez le malade de

Stein, la fatigue musculaire apparaissait rapidement et se réparait également très vite. Les muscles n'étaient pas hypertrophiés. Au moment où le mouvement est entravé, les muscles, au lieu d'être contracturés, sont flasques, il y a paresse musculaire, parésie, voire paralysie. Le thomsénien prend un crayon, on ne peut le lui arracher; le malade de Stein lâchait de suite.

Traitement. — Presque toutes les médications préconisées n'ont donné de bons résultats qu'entre les mains des auteurs qui les ont vantées. Les sujets atteints de maladie de Thomsen devront, autant que faire se pourra, vivre à la campagne, se livrer à des exercices modérés. L'alimentation sera légère, très peu substantielle. On évitera les viandes rouges et noires, les gibiers, la charcuterie, les fromages faits, l'alcool, le café.

On conseillera les bains chauds à 37 degrés prolongés pendant 1 à 2 heures qui ont donné 3 fois sur 5 cas, à Talma, d'excellents résultats. Chez d'autres malades, vous pourrez essayer, mais avec prudence, la balnéation et les douches froides. La gymnastique méthodique, faite en opposant aux mouvements du sujet des résistances progressivement croissantes (Sandows), doit être particulièrement recommandée ainsi que le massage.

L'application de courants galvaniques le long de la colonne vertébrale et les bains électriques pourront être également essayés.

En fait de médicaments, nous ne devons guère conserver que le bromure, l'iodure de potassium et l'antipyrine.

[G. CARRIÈRE.]

II

PARAMYOCLONUS MULTIPLEX

PAR LE Dr G. CARRIÈRE

Le paramyoclonus multiplex est caractérisé par des contractions fibrillaires, explosives des muscles, capables ou non de produire des mouvements involontaires, survenant par accès, exagérées dans le décubitus dorsal, au début du sommeil et sous l'influence des excitations périphériques.

C'est Friedreich le premier qui, en 1881, analysa les caractères de ce type morbide. Il en fit une affection idiopathique, due à une névrose en rapport avec un trouble fonctionnel de la moelle ou mieux des cellules des cornes antérieures. Cette névrose se rattachait, d'après lui, à celles que l'on a décrites en Allemagne comme se développant sous l'influence de la frayeur (Schreckneurosen).

Il est permis de croire que cette affection a de tout temps existé. Elle était sans doute méconnue ou confondue avec les chorées ou les tics.

Depuis la description minutieuse de Friedreich, les observations se sont multipliées. Seules celles qui ont trait à l'enfance nous intéressent ici.

En 1885, Lowenfeld décrit chez un enfant de 10 ans ce qu'il appelle le myoclonus spinal multiple et qui n'est autre que le paramyoclonus multiplex.

Remak, Marie, Ziehen, Rubino, Brignone, Moretti, Heldenberg, d'Alloco, Feindel, Carrière en ont successivement publié des observations démonstratives portant sur des enfants. Un de mes élèves, Delvart, en a fait le sujet de sa thèse inaugurale.

Étiologie. — Le paramyoclonus est rare chez l'enfant; il n'y en a qu'une dizaine d'observations dans la littérature médicale. Sur 4000 malades que j'ai observés dans mon service et à la consultation qui y est jointe, je n'ai rencontré que 5 cas de paramyoclonus multiplex.

Sur les 58 cas confirmés que j'ai trouvés dans la science, il n'y en a que 11 qui se rapportent au jeune âge, soit une proportion de 29 pour 100. La fréquence de l'affection est à peu près la même chez les garçons et chez les filles; elle est un peu plus grande cependant chez les premiers.

Le paramyoclonus multiplex se développe chez des enfants prédisposés par une hérédité directe ou indirecte.

La transmission héréditaire du paramyoclonus est rare. Il en existe cependant des exemples indubitables : tels sont les cas de myoclonus familial de d'Alloco, de Seppili, de Gucci et d'Unverricht. Le plus souvent l'hérédité est indirecte. Chez les ascendants des enfants paramyocloniques, on trouve presque toujours des manifestations nerveuses (hystérie, épilepsie, neurasthénie). Ces antécédents se retrouvent dans 40 pour 100 des cas.

J'ai remarqué dans mes observations que les ascendants étaient souvent alcooliques. Heldenberg l'a aussi signalé.

Jamais on n'a rencontré le paramyoclonus dès la naissance; il n'est jamais congénital. Le plus souvent, l'affection débute après la dixième année. On ne l'a jamais vue apparaître au-dessous de 8 ans.

Déjà, avant son apparition, la prédisposition nerveuse de l'enfant s'est manifestée par des terreurs nocturnes, la miction nocturne involontaire, la bizarrerie du caractère, les convulsions. Sur ce terrain prédisposé de par son hérédité, présentant déjà des stigmates de nervosisme, la graine va germer : elle est semée à l'occasion d'une émotion morale, d'une frayeur, d'un traumatisme, d'un refroidissement. De toutes ces causes, c'est assurément la frayeur qui est de beaucoup la plus commune.

Pathogénie. — Pour en esquisser les grandes lignes, il suffit d'embrasser d'un seul coup d'œil, non seulement les observations des cas observés chez l'enfant, mais tous ceux qui, jusqu'ici, ont été publiés.

Ce faisant, on peut de suite classer les paramyoclonus de la façon suivante :

A. Paramyoclonus symptomatiques de lésions du système nerveux.

B. Paramyoclonus névroses coïncidant avec . . { l'épilepsie. / la neurasthénie. / l'hystérie.

A) Il y a des paramyoclonus multiplex symptomatiques de lésions du système nerveux : deux observations impeccables en font foi. Dans celle de Farges, le paramyoclonus était symptomatique d'une sclérose en plaques; dans celles de Tamburini et de Picraccini, il correspondait à l'atrophie musculaire progressive. Dans trois autopsies de Murri, on a trouvé des lésions de la zone rolandique.

B) Le paramyoclonus multiplex peut être parfois considéré comme de nature épileptique. Soury dit que les trois quarts des épileptiques ont du paramyoclonus, ce que nie Garnier dans sa thèse. Unverricht, Henoch, Bruns ont cependant décrit une myoclonie épileptique.

C) Dans quelques observations, le paramyoclonus multiplex semble en rapport avec la neurasthénie (Lemoine et Lemaire).

D) Enfin, le nombre des observations dans lesquelles le paramyoclonus semble être de nature hystérique va progressant sans cesse. Jadis soupçonnée par Grasset et Manquat, cette notion a été mise en évidence par Carrière dans ses observations en s'appuyant sur les raisons suivantes :

a) Le paramyoclonique comme l'hystérique est un prédisposé ; il possède les mêmes tares héréditaires.

b) Tous deux présentent des accidents nerveux, preuves de l'impressionnabilité, de l'excitabilité de leur système nerveux.

c) Comme les accidents hystériques, le paramyoclonus débute brusquement à la suite d'une frayeur, d'un traumatisme, d'un effort, de chagrins, de fatigue, de bain froid.

d) Les contractions et les mouvements du paramyoclonus sont exagérés par l'excitation des zones qu'on peut véritablement qualifier de spasmogènes.

e) La compression de certaines zones est spasmo-frénatrice.

f) On trouve chez les paramyocloniques des stigmates nombreux de la grande névrose (sanglots, constriction de la gorge, sensation de boule, rachialgie, paresthésie, rétrécissement concentrique du champ visuel, l'anesthésie du pharynx et de la cornée, le clou, l'inversion de la formule des phosphates).

g) Le paramyoclonus peut précéder d'autres manifestations hystériques ou leur succéder.

h) Enfin le paramyoclonus, comme tout accident hystérique, peut guérir subitement par auto-suggestion, ou par suggestion soit à l'état de veille, soit à l'état hypnotique.

Symptomatologie. — Tantôt le paramyoclonus débute aussitôt après le traumatisme physique ou psychique, tantôt il s'écoule un certain laps de temps entre la cause et l'explosion des mouvements. Il y a là une sorte de période d'incubation, de méditation pendant laquelle le sujet rumine l'événement qui l'a frappé et se demande quelles en seront les conséquences. Il faut cependant se hâter d'ajouter que le sujet a parfois complètement oublié l'émotion ou le choc dont il a été victime.

Exceptionnellement le début est insidieux et progressif.

Une fois installée, l'affection est caractérisée par des contractions fibrillaires, tantôt cantonnées, limitées à quelques fibres d'un ou plusieurs muscles et insuffisantes pour produire un déplacement du membre; tantôt elles sont suffisamment étendues et violentes pour entraîner un mouvement involontaire.

Ces contractions fibrillaires peuvent être localisées à très peu de fibres. Très rapides, explosives, elles ressemblent à celles que l'on obtient par excitation électrique. Séparées par des périodes de calme plus ou moins longues, elles reviennent par accès de durée variable et, dans chaque accès, on peut noter de 10 à 100 contractions par minute.

Contractions fibrillaires et mouvements frappent de préférence les membres et le tronc, exceptionnellement la face, l'œil, le cou, la langue. Certains muscles sont plus particulièrement atteints, ce sont : les biceps, les triceps, le vaste interne, les deltoïdes, les longs supinateurs, les demi-tendineux, les droits de l'abdomen, le vaste externe et les pectoraux.

Le diaphragme peut être atteint, le fait est rare.

Presque toujours, les deux côtés du corps sont également touchés.

Lorsque les contractions fibrillaires sont violentes et frappent un nombre suffisant de fibres, elles entraînent la production de mouvements involontaires.

Ces mouvements sont brusques, explosifs, anguleux, incoordonnés, illogiques. Ils peuvent mettre obstacle aux mouvements volontaires : c'est bien exceptionnel.

D'habitude, ces mouvements et ces contractions fibrillaires sont calmés et peuvent disparaître dans l'accomplissement des actes volontaires, dans le travail. Ils s'exagèrent alors dans les muscles qui ne fonctionnent pas.

Ils sont aussi calmés dans un membre ou dans un segment de membre

lorsqu'on fixe sur eux l'attention du malade; ils s'exagèrent alors dans les autres parties du corps.

Mouvements et contractions fibrillaires disparaissent en général dans le sommeil, lorsqu'on comprime le muscle ou l'artère correspondante, lorsque le sujet est en état d'ivresse. Ils sont exagérés ou provoqués dans le décubitus dorsal, sous l'influence des émotions, de la pression de l'épigastre, des excitations périphériques (compression des nerfs, souffle, froid).

Les muscles fonctionnent normalement, les forces sont intégralement conservées, l'excitabilité mécanique et électrique des muscles et des nerfs est normale.

Les réflexes tendineux sont exagérés, les sensitifs restent normaux. L'excitation patellaire donne 2 ou 3 secousses successives, et trois percussions répétées amènent la tétanisation.

La sensibilité reste intacte en général. Les patients se plaignent parfois de rachialgie, de sensation de boule, de constriction du cou. Il n'est pas exceptionnel de relever l'existence de zones anesthésiques, hypoesthésiques ou hyperesthésiques.

Comme troubles vaso-moteurs on note la raie méningitique, les sueurs profuses, la sialorrhée, la polyurie, les bouffées de chaleur. On n'a jamais relevé ni troubles trophiques, ni troubles psychiques. On constate parfois le hoquet, les palpitations, l'arythmie, les borborygmes.

Ainsi constituée, l'affection peut durer de quelques mois à plusieurs années. Elle peut être définitive. Les contractures musculaires restent souvent les mêmes, mais vont parfois augmentant de fréquence et d'intensité.

La guérison survient soit absolue, soit partielle. Les rechutes sont fréquentes. On pourrait donc considérer le paramyoclonus multiplex comme une affection banale si l'on oubliait que dans certains cas il est symptomatique de lésions fort graves (sclérose en plaques, amyotrophie progressive myélopathique). La durée de l'affection est toujours longue; on l'a vue persister 5, 9, 11, 19, 25 et 29 ans.

Diagnostic. — Mis en présence d'un enfant chez qui nous constatons des contractions fibrillaires, tantôt cantonnées à quelques fibres d'un ou plusieurs muscles, insuffisantes pour produire un déplacement du membre, tantôt étendues et violentes produisant un mouvement involontaire, nous devons nous demander à quelle affection nous avons affaire.

Les *tremblements* toxiques, ceux de l'épilepsie, de la maladie de Parkinson, de la sclérose en plaques, sont constitués par des oscillations rythmées, plus ou moins irrégulières, se traduisant de préférence aux extrémités terminales des membres, n'ayant jamais la brusquerie des secousses fibrillaires du paramyoclonus. Dans la sclérose en plaques, le tremblement est exagéré par les mouvements volontaires.

Les *mouvements athétoïdes*, chez l'enfant, peuvent être congénitaux (athétose double ou partielle des diplégies cérébrales). Ils peuvent aussi évoluer plus tardivement, mais ils apparaissent toujours à la suite d'une localisation cérébrale (méningite, état apoplectiforme ou épileptiforme). Et puis quelle différence entre les mouvements athétoïdes et ceux du paramyoclo-

nus! Les uns sont lents, arrondis, tortueux ; les autres sont brusques, explosifs, électriques.

La *chorée de Sydenham* débute d'ordinaire insidieusement. L'enfant change de caractère, devient maladroit. Les mouvements sont amples, désordonnés. Ils sont plus lents, plus souples, plus moelleux, plus arrondis. Ils n'ont rien d'explosif. Ils frappent toutes les parties du corps sans aucune régularité, sans cette fixité, cette localisation qui est l'un des caractères les plus importants des mouvements du paramyoclonus.

La fièvre, les complications articulaires ou cardiaques pourront, en certains cas, peser en faveur de la chorée de Sydenham.

La *chorée arythmique hystérique* simule exactement celle dont nous venons de donner les caractères. Seuls, le début subit à l'occasion d'une émotion, la constatation des stigmates de la grande névrose pourront nous permettre de faire le diagnostic.

La *chorée variable des dégénérés* décrite par Brissaud, en 1896, peut présenter des contractions musculaires localisées; mais ces localisations ne sont pas fixes. Tout au contraire, elles sont essentiellement polymorphes. Elles varient d'intensité et de caractère du jour au lendemain. Les mouvements involontaires qu'on y observe sont des actes gesticulatoires représentant des actes de la vie ordinaire (haussement des épaules, soupirs, froncement des sourcils). Sous l'influence de la volonté, la forme, l'intensité, la fréquence des mouvements se modifient.

En même temps on note, chez les sujets porteurs de cette affection, des tares mentales et des stigmates très nets de dégénérescence.

La *chorée de Dubini* débute par des douleurs dans la tête, la nuque et les lombes. Bientôt apparaissent des secousses musculaires électriques frappant un doigt, un membre, une moitié de la face. Elles gagnent progressivement les autres parties du corps. A côté de ces secousses apparaissent bientôt des convulsions plus ou moins fréquentes suivies de parésies, de paralysies, de contractures, d'hyperesthésie des muscles atteints.

L'affection va progressant pendant 4-5 mois et la mort survient dans le coma.

La *chorée électrique de Bergeron-Massalongo* est annoncée par des symptômes d'embarras gastrique. Les mouvements involontaires apparaissent alors. Ils sont brusques, rapides; mais la volonté n'a aucune influence sur leur intensité ; tout au contraire, ils s'exagèrent. Ils sont localisés à un même groupe musculaire. Il n'y a pas de secousses fibrillaires.

La compression des troncs nerveux arrête les mouvements. La sensibilité électrique est augmentée sans modification de la contractilité électrique faradique.

L'affection guérit après un vomitif.

La *chorée fibrillaire de Morvan* apparaît comme conséquence de surmenage. Il s'agit de contractions fibrillaires ondulatoires plus lentes, moins explosives que celles du paramyoclonus. Elles débutent par les mollets, gagnent les cuisses, puis le tronc. Elles respectent le cou et la face. Il n'y a pas de mouvements involontaires.

La *chorée de Henoch* ne se différencie pas du paramyoclonus multiplex, c'est pour nous la même affection.

Le *tic de Salaam* est uniquement constitué par des secousses brusques des muscles du cou qui amènent une flexion de la tête analogue à l'acte de salutation. Ces tics surviennent par accès. Ils peuvent être considérés comme un équivalent clinique de l'épilepsie, car les sujets qui en sont atteints ont des antécédents épileptiques.

La *maladie des tics* s'accompagne d'écholalie, d'échokinésie, de coprolalie et d'idées fixes.

Les mouvements simulent des actes de la vie ordinaire (clignotement, ricanement, hochement de tête). Ils siègent surtout à la face. Ils ne sont pas modifiés par les excitations périphériques; la compression des troncs nerveux correspondants les arrête.

La volonté supprime les tics, mais cette suppression momentanée est suivie d'une décharge compensatrice.

Enfin, la maladie des tics résiste à la plupart des médications.

Traitement. — Le traitement variera suivant la variété pathogénique à laquelle nous aurons affaire.

Dans les paramyoclonus symptomatiques de lésions du système nerveux on devra lutter contre ces lésions.

Dans le paramyoclonus épileptique on usera des bromures et on formulera :

Bromure de potassium.	5	grammes.
— de sodium.	3	—
— d'ammonium.	2	—
Eau distillée.	300	—

Chaque cuillerée à soupe renferme 0.50 de bromures associés.

On en donnera 1 à 6 cuillerées à soupe suivant l'âge de l'enfant.

Le paramyoclonus neurasthénique sera traité suivant les méthodes thérapeutiques en usage dans cette affection.

Le paramyoclonus hystérique sera traité par la suggestion. On usera soit de la suggestion à l'état de veille (pilules de mica-panis argentées, pilules au bleu de méthylène), soit de la suggestion hypnotique, soit de la suggestion dans le sommeil chloroformique (fausses opérations, badigeonnages au collodion fuchsiné, à l'éther picriqué).

Bien entendu l'enfant sera soumis à une hygiène appropriée. On le fera vivre au grand air, on l'isolera de sa famille, de son milieu. On le soumettra aux pratiques hydrothérapiques, au massage et à l'électricité statique.

[G. CARRIÈRE.]

III

MYOSITES AIGUËS

PAR LE Dr MARTINEZ VARGAS
Professeur de Pédiatrie à l'Université de Barcelone.

Définition. — La myosite aiguë est l'inflammation primitive ou secondaire du tissu musculaire strié sans participation immédiate de l'élément nerveux. Il faut excepter de ce groupe le tissu musculaire à fibres lisses. Federico Rubio[1] a proposé le nom de *miitis*.

Quoique l'anatomie et la physiologie démontrent que les muscles striés ont une relation intime avec le système nerveux, la myosite est représentée par un trouble particulier et exclusif de la fibre musculaire avec une indépendance absolue de l'élément nerveux. Les recherches histologiques ont prouvé cette indépendance pathologique. Les faits cliniques le prouvent aussi, et c'est ce qui arrive avec la polymyosite aiguë, laquelle ayant, quant à la forme de ses douleurs, quelques ressemblances avec la polynévrite, ce qui produit une certaine confusion, on peut la distinguer parfaitement de l'autre par une exploration minutieuse. C'est ce que nous traiterons plus loin. Il est évident que le muscle strié a deux caractères. En une certaine façon, c'est d'une part une dépendance du système nerveux et l'exécuteur des actes volitifs puisqu'il recoit, dans sa propre masse, les terminaisons nerveuses du neurone périphérique, lequel lui donne la puissance motrice et la qualité trophique. En échange, d'un autre côté, c'est un organe indépendant, avec une structure spéciale et avec une origine embryonnaire différente du mésoblaste.

En effet, si le muscle devient malade de même que le système nerveux et cela fréquemment, la maladie étant plutôt nerveuse que musculaire, la *myosite* doit être considérée comme un trouble indépendant de l'élément nerveux, dans lequel la texture des terminaisons nerveuses ne s'altère point et ses facultés motrices et nutritives non plus. Si, par hasard, elles s'altèrent tardivement et d'une manière tout à fait secondaire, la fibre musculaire striée est la seule affectée au début. La myosite, soit partielle, soit multiple, est une affection protopathique du tissu musculaire qui diffère des myopathies. Schüller [2] a divisé les maladies musculaires en deux groupes : 1°. — Maladies musculaires d'origine endogène (entre autres, la *myosite ossifiante progressive*) ; 2°. — Maladies musculaires de cause exogène.

Dans ce chapitre nous ne parlerons que du deuxième groupe.

J'étudierai ici les *myosites aiguës* et, quoique la myosite tuberculeuse

[1] Federico Rubio. *Reseña del Quinto ejercicio del Instituto de Terapeutica operatoria del Hospital de la Princesa.* Madrid, 1885, p. 256.
[2] *Jahrbuch für Kinderheilk.* Août 1905.

soit un trouble chronique, je m'occuperai de ce qui peut la concerner.

Historique. — La description de cette maladie est de date récente. Il y a beaucoup d'ouvrages qui n'en parlent même pas.

En l'année 1885, le fameux chirurgien espagnol Federico Rubio[1] se plaignait de l'abandon dans lequel était laissée une partie aussi intéressante de la pathologie. Il fit remarquer l'importance de la myopathologie, il créa le mot *miitis* pour désigner l'inflammation du muscle et distinguer les formes idiopathique, simple et spécifique. En outre, il fit une description très étendue de la miitis parenchymateuse et de la sarcolémique.

Plus tard Wagner et Potain publièrent quelques observations qui ne présentèrent de véritable importance qu'au moment où Unverricht décrivit en 1887 le premier cas de *dermato-myosite*. Un peu plus tard, Lorenz ayant observé d'autres cas sur le même sujet prit à sa charge d'amplifier la description de ladite maladie. Il signala une période prémonitoire de plusieurs jours avec malaises, douleurs rhumatiques, fièvre de 40 degrés à 41 degrés, sueurs profuses et inflammation de plusieurs muscles; et parmi eux ceux du pharynx et du larynx. Oppenheim a ajouté aux observations ci-dessus d'autres observations qui avaient quelques différences, telles que le manque de sueurs, une sécheresse intense de la peau et des ulcérations; quelque temps après, Larger, en 1891, a décrit quelques cas de polymyosite moins graves que les précédents et Forchheimer, en 1903, a fait connaître un cas ayant une certaine analogie avec les observations susdites. Dans la dernière édition de son *Traité des maladies de l'enfance*, Comby[2] a recueilli les faits dispersés et a fait une description complète de la maladie. A propos d'un cas récent, Schüller[3] a fait une étude critique de cette affection et de sa bibliographie. A celles-ci on a ajouté d'autres observations de myosite que nous verrons dans le cours de ce travail.

Étiologie. — En général, lorsque le principe morbide agit localement, il produit la myosite primitive et partielle. Lorsqu'il agit à distance, ou bien par le moyen du sang, il développe les myosites primitives multiples ou consécutives. On doit citer parmi les causes les efforts qui *produisent le surmenage* musculaire, les traumatismes, les intoxications et les infections.

Efforts. — L'activité musculaire, surpassée de façon à produire un surmenage, occasionne une augmentation de volume du muscle laquelle est accompagnée de douleurs. Les marches prolongées auxquelles sont obligés certains enfants, pendant la période scolaire, de même que l'enfant de 7 ans que je cite plus loin, les efforts gymnastiques observés par Filatoff, l'équitation et le canotage, font partie de ce groupe. Chez les adultes appartiennent à ce groupe les myosites professionnelles.

Traumatismes. — Font également partie de cette section : le froid, les coups par ruades, les chocs en bicyclette, les hématomes consécutifs à l'accouchement difficile (celui du sterno-mastoïdien), les blessures et les déchirures musculaires.

(1) *Loc. cit.*
(2) Comby. *Traité des mal. de l'enf.*, p. 852.
(3) Schüller. Polymyositis in Kindesalter. *Jahrbuch. f. Kinderh.* Bd LVIII. S. 195. *Monatschrift. f Kinderh.*, septembre 1903, p. 319.

Intoxications — Ces dernières produisent des myosites endogènes. L'absorption des produits, développés par la fermentation et la putréfaction intestinales, donne lieu au gonflement des muscles en produisant un grossissement douloureux qui, souvent, est confondu avec le rhumatisme. Il peut se faire que la myosite diphtérique soit d'une origine analogue.

Infections. — La scarlatine, la rougeole, la petite vérole, la fièvre typhoïde, le rhumatisme, l'endocardite infectieuse, la morve, la tuberculose, etc., sont capables de produire des myosites, soit pendant la période finale de la maladie, soit quelques jours après la période aiguë.

Anatomie pathologique. — Avant de commencer les recherches microscopiques, il faut se rappeler qu'autour de la fibre musculaire se trouve une fibre spirale telle que l'avait prévu, il y a quelques années, Skey[1] et comme cela fut démontré récemment par Karl Münch[2]. En outre le sarcolemme ne consiste pas seulement, comme on le croyait, en une seule lame homogène, élastique, pourvue de noyaux à sa partie interne, mais plutôt, d'après Margo, Tanhoffer et dernièrement Negro[3], elle consisterait en deux lames : l'une périphérique, anhiste; l'autre profonde, granuleuse avec des noyaux, laquelle sert de base aux noyaux, à la lame externe et à la substance musculaire.

Les lésions peuvent se développer dans le perimysium externe, dans l'interne ou dans les éléments contractiles. Les changements histologiques varient suivant la période à laquelle se trouve la maladie et suivant la venue ou non-venue de la suppuration. De toutes manières elles peuvent consister en infiltrations cellulaires, coagulations, dégénération graisseuse, hyaline, prolifération nucléaire, formation de tissu conjonctif, suppuration, sclérose, etc. A propos de la destruction de la fibre musculaire, on doit tenir compte de la fonction des noyaux du sarcolemme ; ces derniers sont le siège d'hyperplasie et détruisent la musculine, de même que les myophages leur propre tissu, ainsi que les ostéoblastes détruisent la partie osseuse. Les lésions peuvent être constatées dans le tissu conjonctif, dans la fibre musculaire ou dans les vaisseaux, quoique le plus souvent elles commencent par la fibre musculaire. Les formes suraiguës ou chroniques peuvent naître dans les vaisseaux (Marinesco)[4].

Dans la *polymyosite* et dans la *dermatomyosite*, il y a une grande dilatation vasculaire du muscle avec infiltration séreuse, interfibrillaire; il n'y a pas d'apparence de suppuration, mais, en échange, une infiltration trouble des cellules et du myoplasme, dégénération granuleuse et hyaline avec segmentation. Il y a, en outre, un œdème qui envahit les tissus depuis les muscles jusqu'à la peau. Dans la dermatomyosite, on trouve des pustules dans la peau et ensuite desquamation pelliculaire et changement de couleur.

Dans la forme simple, sans suppuration, il y a un gonflement vasculaire du muscle avec induration; si cet état se prolonge plusieurs jours, l'hyperplasie des noyaux du sarcolemme apparaît ainsi que la destruction des quel-

(1) Skey. *Lancet*, 15 août 1905, p. 479.
(2) Münch. *Archiv für Mikroskopische Anat.* April 1905.
(3) Negro. *Reale Acad. di Medic. di Torino*, 27 novembre 1896.
(4) Marinesco. *Semaine méd.*, 1896.

ques morceaux du myoplasme et, en même temps, commence la prolifération du tissu conjonctif.

Dans les formes suppurées, en plus du gonflement vasculaire, il existe une grande émigration de leucocytes, les uns granuleux et les autres dissociés, le pus s'introduit à travers les espaces conjonctifs en déchirant les fibres musculaires et il remplit les vides produits dans le myoplasme par la dégénération granuleuse; on trouve de même, formant un mélange, le pus, le détritus, le sang, les matières putrilagineuses et des restes de fibres musculaires. Sous une autre forme, on observe des masses caséeuses et des fongosités. Lorsque le pus s'ouvre un passage à l'extérieur, il peut briser les aponévroses et la peau. Dans cette masse liquide, on rencontre plusieurs microbes : le streptocoque, le staphylocoque; on a également trouvé le bacille d'Eberth et, suivant toute probabilité, on trouvera le bacille de Koch dans la myosite tuberculeuse.

Symptômes. — Ceux-ci varient remarquablement suivant le muscle envahi, la cause et l'inflammation. Entre la myosite primitive simple due à un effort musculaire et la polymyosite aiguë infectieuse, les processus morbides sont très différents et même lorsqu'ils ont de commun la localisation dans un muscle, dans un groupe musculaire ou dans plusieurs muscles, le trouble général varie en eux, de même que le danger de mort et les conséquences qu'il produit.

Le symptôme commun, constant et primitif, est le gonflement et la douleur musculaires. Soit, par exemple, le biceps, le psoas, les jumeaux, les droits de l'abdomen ou autres; la maladie commence par une augmentation de volume qui se remarque facilement, en comparant un muscle avec le congénère de l'autre côté; l'inflammation est dure, résistante ; il y a, à son niveau, une élévation de température, de la douleur spontanée qui augmente par la pression et par les mouvements; parfois la douleur reste localisée dans la région; d'autres fois, elle envahit à distance dans la direction des nerfs. Un autre symptôme est la difformité ou le changement de position, par exemple: dans le muscle sterno-mastoïdien le torticolis, dans le psoas la rotation de la cuisse, etc.

La peau ne prend pas toujours part à ce phénomène; elle se présente presque toujours avec une couleur normale et elle glisse facilement sur la tumeur musculaire; d'autres fois, quand la myosite aboutit à la suppuration, elle devient polie, brillante, tendue et adhérente aux parties profondes; quand le pus s'approche de la superficie, elle change de couleur et devient violette. Ceci n'a jamais lieu au début de la maladie. La peau conserve son aspect normal; cependant, dans la myosite traumatique, elle a coutume de présenter quelques éraflures et peut-être quelques ecchymoses.

En revanche, dans la polymyosite aiguë, la peau est affectée dès son origine et l'on voit souvent à sa surface, au premier moment, des œdèmes, des sueurs et quelques exanthèmes.

L'état général n'est pas troublé dans tous les cas; dans la plupart des cas, la maladie se borne au gonflement musculaire, à la douleur, à la difformité et parfois à l'impuissance fonctionnelle de quelque membre; mais il

y a une forme dans laquelle l'état général souffre fortement dès le premier moment; ceci arrive dans la *polymyosite aiguë* et dans la *dermato-myosite* qui sont des maladies infectieuses, toxiques, dans lesquelles presque tous les muscles sont le siège du gonflement et des douleurs qui condamnent le malade à l'impuissance et le mettent en danger de mort.

Formes cliniques. — Une fois les symptômes généraux exposés, voyons les variétés cliniques qui peuvent se présenter dans cette maladie.

Myosites gymnastiques. — Celles-ci sont produites par un excès de travail musculaire soit volontaire (marches, danses, canotage, etc.), soit involontaire comme, par exemple, les secousses que reçoivent les muscles dans les attaques de la coqueluche. Quand le travail est très violent ou prolongé, le trouble consiste en une myosthénie pseudo-paralytique grave (Jacobi[1]).

L'effort violent produit un épuisement du muscle et la contraction volontaire devient difficile et l'excitabilité électrique est faible.

Voici quelques cas cliniques :

Observation de Filatoff[2]. — En l'année 1880, un enfant de 10 ans fit de violents exercices, supérieurs à ses forces, et il se déclara une myosite des muscles droits de l'abdomen avec un gros gonflement, beaucoup de douleur, de la fièvre et des vomissements; au bout de 5 jours de repos au lit, il fut complètement guéri.

Observation personnelle. — J'ai vu un enfant de 8 ans, pensionnaire dans un collège, qui sortait un soir d'hiver en promenade avec ses camarades; non content de marcher d'une façon régulière, il courut beaucoup et fit de grands sauts: cette même nuit, il ne put dormir, il ressentit de grandes douleurs dans les mollets des deux jambes et dans toute l'étendue des muscles jumeaux; ceux-ci avaient augmenté de volume, ils étaient durs et très sensibles à la pression et aux mouvements: le repos au lit et quelques applications de flanelle chaudes amenèrent la guérison en 4 jours.

En général ces myosites sont bénignes, et, avec du repos et quelques calmants, elles guérissent en 3 ou 4 jours; il y a cependant des cas dans lesquels elles causent de l'inquiétude parce qu'elles ressemblent à une péritonite aiguë. Il peut arriver que le gonflement des muscles droits de l'abdomen soit accompagné de vomissements, de malaises généraux, de constipation et difficultés respiratoires dues à l'élévation du diaphragme; la douleur ne reste pas circonscrite aux muscles droits, mais elle envahit la paroi abdominale, devient plus intense autour du nombril ou bien aux environs du pubis et le moindre contact l'augmente de telle manière que l'enfant, évitant tout mouvement qui lui est douloureux, reste immobile, dans le décubitus dorsal avec la figure contractée, froncée; l'analogie d'un tel tableau avec une péritonite est frappante; une purge qui évacue l'intestin et qui supprime l'embarras gastrique simplifiera la scène morbide, en séparant la myosite des muscles droits et rendra tout à fait clair le diagnostic. On peut ajouter à cette forme les myosites professionnelles des adultes (sculpteurs, marbriers, etc)[3].

(1) Jacobi. *Therapeutics of Infancy and Childhood*, 3e édition, p. 491.
(2) A. Nil Filatoff. *Diagnostic et séméiologie des mal. de l'enf.*, traduit sur la 4e édit. russe sous la direction du Dr Périer. Paris, 1899, p. 171.
(3) *The Lancet*, 1898, 1er 676.

Myosites traumatiques. — Elles sont occasionnées par un déchirement des fibres musculaires suivi d'un épanchement sanguin, tantôt par lacération des fibres, tantôt par une traction violente, par un choc, etc. Elles se produisent facilement chez le nouveau-né à cause de la fragilité de ses vaisseaux; on doit ajouter à ce groupe la myosite consécutive au purpura hémorragique. Quelle qu'en soit la cause, le sang épanché entre les fibres musculaires provoque une myosite enkystée par l'irritation du tissu conjonctif; ce qui a été démontré par les indurations trouvées dans les fibres musculaires dans les autopsies faites par Skrzeka et Taylor.

Je présente quelques cas cliniques de ce genre.

Observation personnelle[1]. — **Myosite traumatique suppurée; incision; guérison.** — Un enfant de 8 ans avait été atteint dans son bas âge de la scarlatine, de la petite vérole et des adénites scrofuleuses du cou. Le 20 janvier 1898, il reçut, à la partie postérieure de la cuisse gauche, deux coups de pied de mule. La peau conserva son aspect normal sans ecchymose, ni éraflure; il ressentait des douleurs dans cette région, qui augmentaient avec l'exercice; malgré cela, le 2 février, il prit un bain de mer; aussitôt la douleur augmenta et la jambe se contracta de manière qu'elle formait avec la cuisse un angle droit; il entra dans mon service de la Faculté en cet état et il était impossible de lui faire l'extension de la jambe à cause de l'augmentation de la douleur dans la région postérieure de la cuisse. On remarquait à cet endroit un léger gonflement, un peu plus proche de la partie interne. Ce gonflement dépassait la peau de 3 centimètres et il était uniforme, chaud, diffus et dur, il était contourné par un circuit. Les tendons du muscle semi-tendineux et du semi-membraneux, surtout le premier, étaient très tendus en laissant voir le muscle malade. L'articulation coxo-fémorale était libre dans tous ses mouvements, celle du genou se trouvait quelque peu gênée par la contracture du semi-tendineux. L'état général était satisfaisant; on fit des onctions avec de la pommade hydrargyrique et de l'extrait de belladone. Au bout de 15 jours, on remarqua la fluctuation et on fit une incision qui fit sortir 5 centimètres cubes de pus sanguinolent et des petits caillots; d'après un examen au microscope, j'ai trouvé des débris de fibres musculaires, des staphylocoques et streptocoques; je découvris la cavité et je pus voir qu'elle était dans le muscle semi-tendineux; traitée par les moyens ordinaires, cette cavité se guérit au bout de 12 jours et l'enfant conserva une dureté du muscle que l'on traita par le massage.

Observation de Henoch[2]. **Myosite du sterno-mastoïdien.** — A la partie antérieure du muscle se présente une tumeur dure, ronde ou allongée, soit unique, soit avec deux ou trois petites tumeurs; quelquefois la dureté est cartilagineuse; l'inflammation siège de préférence dans la partie supérieure et presque toujours dans un seul muscle; le muscle droit est envahi plus fréquemment, 21 cas sur 27; l'âge des enfants oscillait entre 3 semaines et 12 mois; le plus grand nombre apparaissait cependant entre 4 et 6 semaines. La cause était toujours produite par un accouchement difficile; 18 de ces enfants étaient nés en présentation de cuisses.

Observation de Concetti[3]. — Chez un enfant d'un mois, il se développa à l'âge de 15 jours une tumeur dans le côté droit du cou à la moitié supérieure du sterno-mastoïdien; elle était fusiforme, dure, et n'avait pas d'adhérences avec la peau et avec les organes profonds; aux deux bouts inférieurs du muscle, l'interne était normal, l'externe était dur, fibreux. L'accouchement avait été normal, mais un peu difficile.

Myosite du droit de l'abdomen. — *Observation de Concetti.* — Un enfant de 3 ans et demi se plaignait il y a quelques jours d'une douleur dans la partie droite

(1) *La Medicina de los niños.* Nov. 1905, p. 329.

(2) Henoch. *Lecciones sobre enfermedades de los niños.* Traduccion de la 3e edicion alemana por Valle. Madrid, 1888, p. 48.

(3) L. Concetti. *L'insegnamento della pediatria in Roma.* Terzo rediconto. Roma, 1901, p. 418.

de la paroi abdominale; au niveau du muscle droit du côté droit, on remarquait une dureté très prononcée, douloureuse à la pression et spontanée; il ne pouvait supporter le frottement du pantalon; pour faire l'examen il fut nécessaire de l'endormir; la tumeur faisait corps avec le muscle, mesurant 12 centimètres de long sur 7 de large; elle occupait le tiers inférieur du muscle. L'état général était satisfaisant; la fièvre ne dépassait pas 1 degré. On lui fit des frictions avec une pommade d'ichtyol à 2 pour 100 et un léger massage et on ordonna le repos au lit. Au bout de 4 jours la douleur augmenta et un œdème apparut empêchant la peau de se mouvoir librement comme les jours précédents; 2 jours après, avec le même traitement, la douleur diminua, l'œdème disparut et la dureté de même.

Polyomyosites aiguës infectieuses; simples; dermato-myosites. — Celles-ci sont les plus intéressantes et celles qui donnent l'autonomie pathologique au groupe. On pourrait les appeler *fièvre musculaire* ou *typhus du muscle*. Quelquefois elles déterminent la mort. Larger[1] et Unverricht[2] en ont donné des relations intéressantes.

Description de Larger. — La forme simple commence par des frissons qui sont suivis de fièvre intense, avec un grand abattement et aspect typhoïde semblable à celui d'une ostéomyélite aiguë. Il y a plusieurs gonflements musculaires, très douloureux; à la fin, des collections purulentes apparaissent. L'épuisement et surtout l'intoxication peuvent entraîner la mort.

Description de Unverricht. — Dans cette affection, en plus du trouble musculaire, il se présente des lésions dans la peau et dans les muqueuses elles-mêmes, formant la *dermato-myosite* ou la *dermato-muco-myosite*. La maladie n'a pas de début brusque; elle a habituellement des prodromes qui se caractérisent par des douleurs dans les extrémités et dans les épaules, rigidité de tout le corps et des courbatures; au bout de quelques jours, la fièvre se déclare très intense, avec peau sèche et elle est accompagnée d'œdème des paupières, de quelques autres régions du corps, gonflement de la rate et d'une rougeur de la peau (*dermatite érythémateuse*). Les muscles envahis, outre le gonflement, sont le siège d'une douleur intense, qui augmente encore par le mouvement. Le malade reste dans l'immobilité au lit parce qu'il craint de se mouvoir à cause de la douleur. Les articulations sont libres bien que les malades adoptent des positions vicieuses; de temps en temps, on note une augmentation de fièvre avec de nouveaux gonflements musculaires; c'est que la maladie fait des progrès, envahissant de nouveaux groupes. Cette invasion a lieu par saccades, sans itinéraire fixe. Il est évident que si des muscles respiratoires, les laryngiens et les pharyngiens sont envahis, l'asphyxie peut survenir par insuffisance respiratoire, ou obstruction alimentaire. La mort arrive dans la majorité des cas et, dans ceux où on obtient la guérison, il reste une certaine atrophie musculaire et une tendance aux rechutes. La suppuration est très rare.

L'observation publiée par Forchheimer dans le *Boston medical and surgical Journal*[3] ressemble beaucoup à cette description : une femme nerveuse de 40 ans reçut, en 1901, un coup assez fort; elle eut la menstruation irrégulière, de la constipation, des maux de tête et des douleurs sur diverses parties du corps; le 20 août, elle eut une pustule dans la jambe gauche; le 8 septembre surgissait une autre pustule dans la cuisse gauche, elle ressentait une grande démangeaison et une éruption érythémateuse se produisit. Aussitôt après il s'en présenta 5 autres dans la région ischio-rectale ne laissant pas sortir du pus; elle devint faible, maigre, fiévreuse et un *rash* apparut sur la figure et les paupières qui étaient œdémateuses. La rate gonfla, la peau devint œdémateuse au niveau des muscles péroniers. Les muscles droits abdominaux gonflèrent et les intercostaux de même produisant la difficulté de la respiration. Ensuite apparut une desquamation pelliculaire là où la peau avait été

(1) Larger. *Thèse de Paris*, 1891.
(2) Unverricht. Cité par Bonnet. *Revue générale*, *Gaz. des hôp.*, 14 avril 1900.
(3) 11 juin 1905.

œdématiée et demeura parfaitement pigmentée. En mars 1905, les muscles envahis étaient encore sensibles, douloureux et gonflés.

Observation de Schüller[1]. — Chez un enfant de 7 ans, une coqueluche se développa accompagnée de fièvre, de symptômes dyspeptiques et d'un exanthème passager; au bout de 4 jours de durée, les phénomènes initiaux disparurent. En revanche, une inflammation dure, douloureuse, se déclara dans les muscles de la figure et de la nuque; tout en conservant un état général satisfaisant et sans perdre connaissance survint une rigidité des muscles, du thorax, de l'abdomen, du dos et des extrémités supérieures et inférieures. Pendant la période aiguë de la maladie survinrent des attaques douloureuses des muscles du front et des deux épaules. Au bout de 4 semaines, les douleurs se calmèrent en laissant à leur place des contractures. Celles-ci disparurent après 8 semaines et la guérison fut complète.

Myosite post-typhoïdique du droit de l'abdomen. — *Observation de Scannell*[2]. — Un garçon de 9 ans eut une fièvre typhoïde; quelques jours après sa sortie de l'hôpital il y rentra pour une douleur vive dans les régions ombilicale et hypogastrique. On fit le diagnostic d'appendicite perforante aiguë et on pratiqua la laparotomie. Le péritoine et l'appendice étaient normaux. En revanche l'exploration intra-abdominale fit voir de l'ombilic jusqu'au pubis sur le muscle droit du côté droit une proéminence dure, ovoïde, non fluctuante et extrapéritonéale. On extirpa l'appendice; 24 jours après l'opération l'induration et la douleur avaient disparu.

Myosite scarlatineuse. — Le Dr Bruck[3] a publié 3 observations de ce genre : 1° Une petite fille de 6 ans et demi, 9 jours après avoir eu la scarlatine, ressentit des douleurs intenses dans les muscles intercostaux et dans les pectoraux. La douleur était plus sensible sous la pression. La guérison s'effectua en 3 jours. 2° Un enfant de 11 ans eut, 15 jours après la scarlatine, des douleurs aiguës dans la paroi abdominale, dont les muscles étaient contractés, durs et sensibles. La guérison s'obtint en 8 jours avec le salicylate de soude. 3° Une jeune fille de 14 ans, 15 jours après la scarlatine, ressentit des douleurs très violentes dans le dos et dans la cuisse. La peau était tendue, brillante, chaude; le périmètre de la cuisse malade mesurait 3 centimètres de plus que celui de la cuisse saine; avec le salicylate de soude on obtint vite la résolution.

Myosite blennorragique. — Les Drs Braquehaye et Sewel[4] ont observé des cas de ce genre. Quelques semaines après le début de la suppuration urétrale, des douleurs violentes se produisent dans quelques muscles et ensuite une tumeur dure se forme, laquelle se confond avec le muscle. Elle est douloureuse, libre, mobile sous la peau et elle manque de toute adhérence avec les parties profondes.

Dans la peau il n'y a ni œdème, ni inflammation, mais la douleur est si violente parfois, qu'elle oblige le malade à prendre des positions bizarres; la fièvre survient généralement avec des pulsations fréquentes et anorexie. De toutes manières, elle est bénigne, elle n'aboutit pas à la suppuration et au bout de 10 jours commence la résolution qui laisse après elle un noyau dur, quelque peu douloureux, qui disparaît enfin sans laisser de traces.

Myosite fibreuse. — *Observation du Dr Batten*[5]. — Il s'agit d'un enfant de 6 ans dont le dos depuis le 9me mois a commencé à se courber et les jambes à perdre la position rectiligne. Peu à peu les contractions de ses muscles ont augmenté et à présent il a la tête déviée du côté droit par la contraction du sterno-mastoïdien; les muscles droits de l'abdomen sont fortement contractés et de même ceux des extrémités supérieures et inférieures qui sont dans la flexion. Il n'avait aucune maladie nerveuse. Les muscles qui ne sont pas contractés réagissent à une faible excitation faradique. Par le chloroforme il n'était pas possible de vaincre la contraction musculaire. Le muscle sterno-mastoïdien droit était transformé en une corde tendineuse.

(1) *Loc. cit.*
(2) *La medicina de los niños*, 1904, p. 25.
(3) Bruck. *Arch. für Kinderheilkunde*, 1897.
(4) *Ann. des mal. des organes génito-urinaires*, 1899.
(5) *La medicina de los niños*, décembre, 1905.

Les deux droits de l'abdomen avaient une grande quantité de tissu tendineux. Dans d'autres muscles on trouva entre les fibres musculaires des faisceaux de tissu fibreux. Voilà pourquoi on fit le diagnostic de myosite fibreuse.

Myosite tuberculeuse. — Ogston et Derschied en publient quelques cas :

Observation d'Ogston[1] — Un enfant de 6 ans eut une carie du tarse, due au passage d'une roue sur le pied 2 ans auparavant. Depuis 6 mois le muscle pédieux avait commencé à enfler, produisant un gonflement fusiforme depuis le cou-de-pied jusqu'au gros orteil; une certaine quantité de pus en sortit par une ouverture accidentelle; malgré l'aspect normal de la jambe, on y trouva une cavité depuis le cou-de-pied jusqu'à la tubérosité du tibia; coupé avec des ciseaux, on y remarqua que le muscle long extenseur des doigts était attaqué dans toute sa longueur de myosite tuberculeuse. Après un grattage et le pansement habituel, on obtint la guérison au bout de 5 semaines, les mouvements du pied demeurant normaux.

Observation de Derschied[2]. — Un enfant de 7 ans avait une tumeur dans le mollet; la peau était normale et malléable. On fit l'incision et on y trouva une matière fongueuse sans suppuration des muscles ni de l'aponévrose; on y trouva aussi des débris du tissu musculaire; la blessure resta ouverte longtemps à cause de la suppuration musculaire. L'enfant n'avait aucun autre symptôme de tuberculose. La myosite était essentiellement primitive. L'auteur a vu 2 autres cas chez les adultes et dus à la tuberculose pulmonaire.

Observation de Brinsmade[3]. — Il s'agit d'une jeune fille sans antécédents personnels ni héréditaires de tuberculose. Cinq mois auparavant elle avait reçu un coup (morceau de charbon) sur la face externe de la jambe. Elle présenta une tumeur dure, symétrique depuis le cou-de-pied jusqu'au genou. On supposa qu'il s'agissait d'un sarcome et on excisa un fragment de la tumeur; l'examen histologique démontra qu'il ne s'agissait pas de sarcome mais de myosite tuberculeuse. On fit une incision et on trouva le muscle infiltré de gommes tuberculeuses et de masses caséeuses. Guérison.

Myosite varioleuse. — Cette myosite se présente dans la période terminale. (*Observation personnelle.*) En avril 1901, une petite fille de 3 ans vint à ma clinique de la Faculté; elle avait une arthrite suppurée quadruple des deux coudes et des deux épaules, due à la petite vérole, qu'elle avait eut 3 mois auparavant. La petite fille n'avait pas été vaccinée[4]. Dans les articulations du coude le pus s'était ouvert par lui-même un passage; il n'en fut pas de même aux épaules, où il fut nécessaire d'ouvrir à travers le deltoïde qui était enflammé aux deux bras et surtout à droite.

A cette forme on pourrait ajouter la *neuromyosite aiguë* ou *subaiguë* avec ou sans rechutes qui est presque toujours d'origine microbienne et est accompagnée de lésions parenchymateuses ou interstitielles, soit emboliques, soit vasculaires; également on peut ajouter la myosite syphilitique et d'autres.

Évolution. — La polymyosite et la dermato-myosite ont une évolution rapide et la plupart du temps mortelle; leur cours n'est pas uniforme subissant des exacerbations fébriles correspondantes aux nouveaux muscles envahis. La myosite simple a coutume de se terminer par la guérison, quoique lente, car la résolution exige plusieurs semaines pour arriver au but. En outre, l'inflammation peut se produire en différents points d'un même muscle. En d'autres occasions les récidives surgissent rappelant la *dermato-myosite récidivante* (*relapsing dermato-myositis*) décrite par Kingston Fowler chez les adultes. En général, chez les enfants, la myosite récidivante

(1) Ogston. Tubercular myositis. *Archives of Pediatrics*, 1892, p. 147.
(2) Derschied. *La Revue intern. de la tuberculose*, février 1905, p. 87.
(3) *La medicina de los niños*, avril, 1904.
(4) Voyez l'observation in extenso dans *La Medicina de los niños*, octobre 1901, p. 306.

est rhumatismale, comme le prouve l'attaque de rhumatisme articulaire qui survient ensuite.

Diagnostic. — Le peu d'attention que l'on porte généralement à cette maladie explique la facilité avec laquelle elle passe inaperçue. Au lieu d'y penser, on cherchera plutôt un phlegmon, un érysipèle, un rhumatisme aigu. Rappelons-nous que dans la myosite décrite par Ogston on ne reconnut pas la maladie avant d'introduire un stylet par la fistule dorsale du pied, laquelle remontait tout le long de la jambe.

Actuellement les nombreuses observations publiées feront reconnaître facilement la myosite. Avant tout on ne doit pas oublier les limites normales d'un muscle déterminé, afin de savoir quand elles sont exagérées et, en outre, on le comparera avec le congénère du côté opposé pour mieux apprécier la différence; en plus de l'augmentation de volume et de sa dureté et résistance élastique, on remarquera une douleur spontanée qui augmentera avec la pression et surtout avec le mouvement. Il est possible que la position défectueuse du plan musculaire ou de l'extrémité affirme le diagnostic. S'il y a fluctuation et si la peau, fixée aux parties profondes, est rouge ou violette annonçant l'approche du pus, le diagnostic sera précis. Par la limitation du processus, par l'intégrité de la peau au début et par son invasion progressive, il ne sera pas difficile de distinguer la myosite d'une phlébite, d'un érysipèle, d'un phlegmon ou d'une lymphangite. L'ostéomyélite se présentant dans les os recouverts de muscles, il sera quelque peu difficile de distinguer l'une de l'autre au début; cependant, lorsque l'ostéomyélite aura son siège dans le maxillaire inférieur, dans le tiers moyen de l'humérus, dans le tiers inférieur du cubitus et du radius, dans le tiers inférieur du fémur, à la face interne du tibia, on pourra faire facilement la différence par la proximité de l'os à la surface.

Dans la polymyosite aiguë, la confusion pourra avoir lieu avec le rhumatisme articulaire aigu; cependant la localisation réellement musculaire, l'intégrité des articulations, sauf certaine immobilisation suivant les muscles envahis et quelquefois le manque des souffles endocardiques contribueront à déterminer le diagnostic. L'emploi du salicylate de soude, comme pierre de touche pour différencier le rhumatisme de la polymyosite, me semble une erreur, puisque ce remède est analgésique, et, bien qu'il calme les douleurs et l'inflammation, le doute néanmoins devra subsister, car, quoique l'affection ne soit pas rhumatismale, les douleurs peuvent être calmées. La polymyosite se distinguera de la polynévrite en ce que, dans la première, il n'y a pas de paralysie tout au moins il y a impuissance due aux douleurs et à la tuméfaction; les troncs nerveux ne sont douloureux ni spontanément ni en les comprimant; en outre, il n'y a ni amyotrophie rapide, ni anesthésie (Babinski[1]). La tuméfaction et l'œdème inflammatoire sont absents dans la polynévrite.

La *myosite métastatique* consécutive à une endocardite infectieuse, de même que celles développées dans les maladies infectieuses, sont faciles

[1] Charcot, Bouchard, Brissaud. *Tratado de Medicina.* Edicion española por Llecia, tomo VII. Madrid, 1895, p. 161.

à différencier. La différence entre la *polymyosite* et la *trichinose* sera un peu plus difficile; cependant, les antécédents, la forme des douleurs sans tuméfaction musculaire et surtout la révélation du parasite à l'aide du microscope seront décisifs.

Traitement. — Celui-ci varie suivant la cause et la forme clinique. Une des premières précautions consiste dans le repos absolu au lit. S'il y a de la fièvre, on recommandera la diète liquide; s'il n'y a pas de fièvre, on ordonnera l'alimentation ordinaire avec quelque restriction; on tâchera de conserver libres les voies digestives, ordonnant à cet effet une purge s'il en est besoin surtout dans les cas de myosite des droits abdominaux coïncidant avec l'embarras gastrique. Si la douleur domine la scène, on fera des frictions calmantes à base de baume opodeldoch, laudanum et chloroforme, salicylate de méthyle, mésotan, etc. Si malgré tout le calme ne vient pas, on administrera à l'intérieur le salicylate de soude, l'exalgine, l'antipyrine, l'aspirine, etc. S'il était impossible d'obtenir le sommeil, on aurait recours aux narcotiques. Dans les myosites traumatiques, pendant la première période ou fluxionnaire, on appliquera des compresses imbibées de solutions froides ou réfrigérantes, d'alcool, d'arnica, de thymol avec du bicarbonate de potasse ou d'hazeline. Après cette période, on emploiera le massage doux et les applications tièdes. Si l'état inflammatoire continue, il faudra employer la pommade hydrargyrique avec la belladone et l'ichtyol et les applications tièdes au moyen de couches de coton.

Dans les formes fiévreuses graves, le meilleur antithermique consistera dans l'application des bains généraux répétés assez fréquemment tant que la température excédera 39°,5, car, en plus de rafraîchir, ce traitement facilite l'expulsion par la peau et par les reins des produits toxiques. Veillant à la fois au danger de la dissolution sanguine et de l'épuisement, nous ferons en sorte de soutenir les forces du malade en lui donnant quelque tonique tel que la quinine, la kola ou l'acanthea virilis, etc.

Lorsque la fluctuation deviendra nette, on fera l'incision de la poche pour ouvrir un passage au pus en faisant le drainage ordinaire; mais, dans les formes tuberculeuses ou fongueuses, on fera le raclage de toute la surface malade remplissant les vides de gaze afin de faciliter la cicatrisation radicale sans arrêt ni possibilité de reproduction.

Lorsque la période aiguë sera passée et que l'on aura des doutes qu'elle puisse devenir chronique, ou bien lorsqu'on remarquera de la dureté dans le muscle, on fera des frictions avec de la pommade à l'iodure de potassium, à l'iode et lanoline et l'on administrera intérieurement les iodiques.

Dans les formes rhumatismales, on fera des applications sèches et chaudes, on pratiquera des frictions avec de l'essence de Wintergreen et on administrera à l'intérieur les diaphorétiques et le salicylate de soude.

Dans la myosite blennorragique on fera des applications locales de chaleur humide, de bains partiels chauds et après la période aiguë on fera des frictions de gaïacol et d'huile d'amandes douces à parties égales.

Pour la forme syphilitique, on aura recours en même temps qu'au traitement local aux injections intra-musculaires hydrargyriques.

I

MYOSITE OSSIFIANTE PROGRESSIVE

PAR LE Dr DAVÉL

Chef du service des maladies infectieuses à l'hôpital des « Enfants-Trouvés » de Buenos Aires.

Définition. — On désigne, sous le nom de myosite ossifiante progressive, une maladie d'origine congénitale qui se développe presque toujours dans les premières années de la vie et se caractérise par la formation spontanée de masses osseuses dans le tissu cellulaire *péri* et *intra*-musculaire de certaines régions du corps, particulièrement dans les muscles de l'épaule, qui se propage lentement, par poussées successives, à d'autres muscles, aponévroses, ligaments, et même au squelette, détruit le tissu musculaire et produit des attitudes plus ou moins vicieuses.

Historique. — Cette maladie bizarre était déjà connue au milieu du XVIIIe siècle. John Frecke et John Copping publièrent, en 1740 et 1741, dans *The Philosoph. Transact. of London*, les deux premières observations; mais il s'écoula juste un siècle avant que l'on fît une nouvelle publication.

Le troisième cas connu fut observé en France en 1859; Testelin et Dambressi soignèrent, à l'hôpital Saint-Sauveur de Lille, un malade, et publièrent une bonne description de la maladie dans la *Gazette médicale de Paris*, où figure la première analyse chimique d'un os de nouvelle formation extrait à l'autopsie et faite par Poggiale.

La publication de Testelin et Dambressi appela évidemment l'attention des observateurs sur cette maladie, puisque dès cette époque on commence à la rencontrer fréquemment dans la littérature médicale. Hawkins publia, en 1844, un nouveau cas en Angleterre. L'année suivante, Rogers publia une nouvelle observation aux États-Unis. Wilkinson, en 1846, et Henri, en 1848, firent de nouvelles publications en Angleterre. Bulhak, de Dorpat, écrivit, en 1860, la première thèse sur cette maladie. En 1867, Minkewitsch publia, dans les archives de Virchow, l'observation du premier cas, étudié en Allemagne; et dans la même année, Zollinger, de Zurich, présenta sa thèse sur le premier malade observé en Suisse.

Münchmeyer publia, en 1869, une nouvelle observation, et à cette occasion, il analysa les 12 cas déjà connus. Son travail eut le mérite de faire faire de grands progrès à la connaissance de cette maladie : il lui donna le nom qu'elle porte, la considérant comme une entité morbide indépendante; il la sépara du groupe des ostéomes où l'avait classée Virchow, et fit une description anatomo-pathologique, qui est devenue classique.

On peut dire que c'est lui qui a été le vrai créateur de cette maladie; il est regrettable qu'il lui ait donné un nom si peu exact; il savait, pourtant,

que cette affection se localise primitivement dans le tissu cellulaire *péri* et *intra*-musculaire.

En 1873, Florschüts publia l'histoire d'un nouveau cas; deux ans après, Gerber étudia ce même malade, qui fit le sujet de sa thèse; pour la première fois, il signala l'existence des vices de conformation aux mains et aux pieds.

En 1878, Mays, qui eut l'occasion de faire l'autopsie des cas de Münchmeyer et de Florschüts-Gerber, publia un ouvrage très intéressant dans lequel il démontra que cette maladie n'est pas une myosite. Il émit l'idée qu'il s'agissait d'une affection d'origine congénitale.

L'année suivante, Helferich publia une nouvelle observation; à cette occasion, il insista sur les vices de conformation qu'avait son malade, et qu'il ne considérait pas comme de simples coïncidences.

Pinter, de Würzburg, fit aussi sa thèse sur cette maladie, en 1883; et déjà, à cette date, il analysa 22 observations. Nissim, de Paris, eut l'occasion d'observer, en 1898, un malade qui avait déjà été étudié en Allemagne par Linsmeyer. Il présenta une excellente thèse pour le doctorat, dans laquelle il analysa les 49 observations publiées; il établit comme conclusion étiologique que la myosite ossifiante progressive semble provenir d'une lésion des centres nerveux : le processus ossifiant constitue un trouble trophique particulier. Cette opinion avait déjà été soutenue par Nicoladoni.

En cette même année, Stempel, de Breslau, fait une très importante publication, dans laquelle il insiste particulièrement sur l'origine congénitale de cette maladie. Lorenz, dans le *Traité de Pathologie* de Nothnagel, fit paraître un chapitre dans lequel il analysa 51 observations. Le Dr Comby, de Paris, la même année, publia, dans les *Archives de médecine des enfants*, un bon travail d'ensemble sur cette maladie.

Schwiekerath, de Würzburg, a fait, en 1901, une thèse très documentée, dans laquelle il analyse 53 observations. Micheli, de Turin, a publié, en 1902, un excellent travail, aussi très documenté. Avec quelques-uns de ces renseignements et mes observations, j'ai augmenté la statistique de Schwiekerath, de 7 observations qui avaient été publiées avant l'apparition de son travail et qu'il ne cite pas : Giaxa, de Casamicciola, 1892; Burgerhoust, de Leyden, 1898; Herringham, de Londres, 1898; Salomoni, de Turin, 1898; Nicolaysen, de Berlin, 1899; Jones, de Liverpool, 1899; Rolleston, de Londres, 1901. On arrive ainsi au total de 60 cas.

Postérieurement à la thèse de Schwiekerath, on a publié 6 observations de plus : deux en Italie, celle de Rivalta, de Rome, et celle de Micheli, de Turin, en 1902; deux autres en France : celle de Ménard et Tillaye, de Berck, en 1902, et une autre de Ferraton, d'Algérie; et tout dernièrement, celle de Batten, de Londres, et celle de A. Krusche (Czasopismo lekarskie, 1903). Ce qui fait en tout 66 cas connus, jusqu'à présent, de cette rareté pathologique.

Description clinique. — Cette maladie peut débuter de diverses ma- [illegible] un processus aigu, par une forme subaiguë, et enfin par une [illegible] lente, insidieuse, vraiment chronique.

[illegible], la seconde paraît être la plus fréquente; elle appa-

rait généralement à la partie postérieure du cuir chevelu, par une ou plusieurs petites tumeurs isolées, mobiles, pas ou peu douloureuses au tact, et presque jamais spontanément, lesquelles se développent en peu de jours, et que les familles attribuent presque toujours à un traumatisme ; en effet, ces tumeurs paraissent participer à tous les caractères cliniques d'une contusion, car très souvent elles disparaissent en peu de temps sans laisser de traces, et passeraient inaperçues si, quelques mois plus tard, de nouveaux phénomènes ne se présentaient dans les muscles de la nuque, cette fois plus persistants et commandant l'intervention médicale.

La forme aiguë ne laisse pas que d'être fréquente ; mais exceptionnellement on s'aperçoit de son début, probablement parce qu'il y a rarement douleur et fièvre, et peut-être aussi parce qu'en général cette catégorie de malades appartient à la classe populaire, où l'on ne donne d'importance à la maladie que lorsqu'elle cause une vraie souffrance. Stempel est, peut-être, l'unique auteur qui ait pu voir évoluer, dès les premiers moments, une attaque de myosite ossifiante progressive. Par la description qu'il donne, on voit que l'invasion de la maladie ne diffère pas de ce qui se passe dans les récidives, et que beaucoup d'auteurs ont pu observer.

L'invasion chronique est beaucoup plus rare. Micheli a fait une bonne description d'un cas de ce genre. Son malade ne pouvait préciser l'époque du début de la maladie, laquelle, sans douleur, gonflement ni souffrance d'aucune espèce, était allée, s'emparant des muscles de la nuque, jusqu'à ce qu'il arriva un moment où la difficulté des mouvements de la tête était telle qu'elle obligea à consulter le médecin. Il s'agissait, cependant, d'un cas typique de myosite ossifiante progressive, peut-être avec la seule exception qu'il ne présentait aucun vice de conformation dans les mains ni dans les pieds, qui sont si caractéristiques de cette maladie ; mais les gravures publiées montrent très clairement les masses osseuses typiques dans les régions d'élection.

Les muscles de la nuque sont les lieux de prédilection pour l'invasion de cette curieuse affection. Lorenz a publié une statistique de 38 cas de localisation primitive, que j'ai complétée avec 13 cas nouveaux ; de sorte que, sur 51 malades, j'ai pu obtenir les localisations suivantes : muscles de la nuque, 32 fois ; de l'épaule, 7 fois ; du cou, 6 fois ; de la figure, 2 fois ; des bras, 2 fois ; des jambes, 2 fois.

Stempel décrit l'invasion de la maladie, dans le cas qu'il cite, de la manière suivante : l'enfant (5 ans) était complètement sain et dispos quand, sans aucune cause appréciable, sans douleur spontanée, sans fièvre et sans aucun malaise, il se présenta, dans le muscle sterno-cleido-mastoïdien à son tiers moyen, un gonflement de la dimension d'une noisette, douloureux à la pression ; la peau, à ce niveau, avait perdu sa mobilité, elle était très tendue et d'une couleur violacée ; le reste du muscle paraissait sain avec peau de couleur normale ; ailleurs, l'enfant ne présentait aucun phénomène pathologique.

Pendant une semaine, ce processus s'étendit à tout le muscle, puis les phénomènes congestifs s'atténuèrent insensiblement ; mais on recon-

naissait que le muscle avait perdu ses conditions physiologiques, paraissait infiltré : il ne se contractait qu'avec difficulté, et avec le temps il devenait plus dur, dense, fibreux, jusqu'à ce qu'il se transformât en une vraie colonne osseuse.

Suivant ce même processus, la maladie envahit tous les autres muscles du cou et du thorax, de manière qu'après trois mois le petit malade était enfermé dans un corset osseux.

Tout le processus avait évolué sans fièvre, sans douleur spontanée et sans que l'organisme se ressentît de cette situation si exceptionnelle.

Tous les auteurs, qui ont assisté à des récidives chez leurs malades, ont pu observer la même évolution décrite par Stempel, Linsmayer et Nissim, qui ont étudié le même malade, racontent exactement les mêmes faits, avec cette particularité que, dans ce cas, les phénomènes de récidive paraissaient répondre à une période fixe, car, tous les printemps, il y avait une nouvelle poussée. En d'autres cas, les traumatismes, quoique légers, de simples examens médicaux paraissent contribuer au développement de nouvelles récidives. Ménard a vu, dans un mois, cinq poussées qu'il a pu suivre dans toutes leurs évolutions, sans avoir constaté de fièvre ni aucun autre phénomène pathologique.

Mais les choses ne se passent pas toujours si simplement : quelques petits malades éprouvent des douleurs spontanées, quelquefois très aiguës, jusqu'à provoquer les larmes, l'insomnie et un malaise continuel, accompagné d'une température parfois très élevée, et tout le cortège symptomatique qui vient normalement avec elle : et ceci, sans que les poussées soient très étendues. On conçoit facilement que les premiers observateurs de cette maladie aient été si bien disposés à la considérer comme une inflammation musculaire.

L'évolution de la myosite ossifiante progressive n'est pas toujours régulière : quelquefois, et j'ai eu l'occasion de le constater dans le cas de Ménard, que nous avons étudié avec mon maître, le Dr Comby, dans son service de Paris, l'invasion se fait très lentement et sans poussée congestive. Notre petit malade n'en avait présenté aucune depuis deux ans et demi, et cependant l'ossification avait avancé notablement pendant ce temps. La radiographie nous a montré quantité de lésions disséminées que l'examen clinique ne pouvait révéler. D'autres auteurs ont fait la même observation que nous : de manière qu'un cas où la maladie aurait commencé son évolution dans la forme aiguë peut transformer son caractère, avançant après d'une manière lente et insidieuse, et tout à coup, sans que rien, en apparence, justifie le fait, de nouvelles poussées aiguës apparaissent successivement.

Ayant eu l'occasion d'étudier un cas typique de myosite ossifiante progressive, je crois que sa description contribuera à mettre en évidence l'ensemble clinique de cette rare affection : à cet effet, je la transcrirai *in extenso*.

Hélè[illegible] Paris, âgée de 8 ans, fille de parents français, de parfaite santé : le père [illegible] sson ; la mère a conservé depuis son enfance une cicatri[illegible] ils ont eu six enfants : quatre filles et deux

garçons, tous vivants; la quatrième fillette est la malade. Aucun des enfants, pas plus que les parents ne présentent de vice de conformation. Il n'y a pas eu de fausse couche, pas de syphilis; tous les enfants ont été allaités par la mère; le plus jeune est rachitique avec des lésions du squelette très visibles. Ils ont toujours vécu dans les conditions précaires des ouvriers des grandes villes. Malgré tous mes efforts pour recueillir quelque détail qui pût me mettre sur la voie du développement de la M. O. P. comme maladie d'origine congénitale, je n'ai rien pu découvrir soit pendant la conception, la grossesse, ou l'accouchement, qui fut comme tous les autres normal. Les parents ne peuvent signaler, dans leurs familles, aucun exemple d'une semblable maladie, non plus que quelque vice de conformation.

Comme antécédents personnels de la petite malade : nous savons qu'elle naquit à terme d'un accouchement normal; allaitée par sa mère jusqu'à 16 mois, eut ses premières dents à 8 mois, commença à marcher à 15 mois et n'eut jamais de maladie sérieuse de l'appareil digestif. Quand elle commençait à marcher, elle eut la rougeole très grave, avec bronchite très fébrile, elle fut alitée pendant 16 jours; peu avant de tomber malade, essayant de marcher, elle fit une chute de sa hauteur; la mère croit qu'elle ne se frappa pas à la tête, et que ce fut une chute insignifiante. Pendant la convalescence de la rougeole, la mère observa une grosseur au niveau de l'apophyse mastoïde droite qui était mobile, pas douloureuse, et qui disparut sans laisser de trace.

Après quelque temps (deux mois), un certain jour, la mère s'aperçut que la fillette portait, à l'épaule droite (fosse sous-épineuse), un gonflement peu douloureux au tact; la peau était chaude et violacée à ce niveau; la petite fille ne paraissait pas souffrir de cet état, et la mère assure qu'elle n'avait pas de fièvre. Comme cette situation persistait, après le quatrième jour, on conduisit l'enfant au dispensaire, où on l'examina avec beaucoup d'attention : pas de fièvre; le chirurgien établit, après beaucoup d'hésitation, le diagnostic d'*abcès musculaire du trapèze*; mais, prudemment, il n'incisa pas, il appliqua une pommade caustique qui laissa une large cicatrice; les phénomènes locaux s'atténuèrent; mais la situation demeura incertaine. Après quelque temps, le diagnostic fut réformé par un autre également incertain : mal de Pott cervical, *à observer*.

Après plusieurs mois la maladie allait toujours en s'aggravant : il y avait déjà beaucoup de raideur du cou et de la colonne. On conduisit alors la fillette à un hôpital d'enfants, dans lequel un autre chirurgien confirma le diagnostic de mal de Pott et envoya la malade à Berck-sur-Mer. Le chirurgien de cet établissement, le Dr Ménard, rectifia le diagnostic; il publia le cas en collaboration avec le Dr Tillaye; c'est le second produit en France, où cette maladie est presque inconnue. Testelin et Dambressi avaient publié, en 1859, le premier cas; Ferraton, d'Algérie, vient de publier le troisième chez un sujet d'origine espagnole.

État actuel. — Fillette de 8 ans, de moyenne stature, 1m,17. Nutrition générale en bon état, teint rosé, pas de ganglions; elle conserve cependant une légère cicatrice d'adénite suppurée sous le maxillaire inférieur; fonctions digestives normales, bon appétit, elle dort bien; rien au cœur ni aux poumons; les réflexes en général tous normaux et les pupilles se contractent parfaitement à la lumière.

A l'inspection, la partie supérieure du thorax attire extraordinairement l'attention : on dirait que les deux plans ont été transportés en arrière, et comme résultat les articulations des épaules ont avancé en se rapprochant de la ligne moyenne, ce qui produit une notable excavation dans la partie antérieure qui coïncide avec une voussure exagérée du dos; si on ajoute à cela la raideur du cou qui maintient la tête immobile et penchée en avant, on aura une idée de l'aspect si particulier que présente la petite malade et que les gravures ci-jointes contribuent à mettre en évidence (fig. 1 et 2, page 660).

A l'examen on trouve que les muscles pectoraux sont sclérosés, ratatinés; on sent, dans leur épaisseur, des noyaux profonds, de consistance osseuse et cartilagineuse, que la radiographie montre être constitués par de vraies masses osseuses compactes dans quelques parties; dans d'autres apparaissent de légères ombres

isolées, lesquelles sûrement sont les premiers états de l'ossification et qui arriveront plus tard à leur complète évolution.

Le bord antérieur de l'aisselle droite se présente remarquablement saillant et dur; on sent, dans l'épaisseur des muscles, une masse osseuse irrégulière qui s'étend du côté du thorax jusqu'à se confondre avec les masses osseuses des muscles

Fig. 1.
Excavation de la partie antérieure du thorax.

Fig. 2.
Voussure exagérée du dos.

pectoraux; du côté du bras, elle va s'amincissant et s'arrondissant jusqu'à ce qu'elle constitue un cordon osseux qui se prolonge en descendant à la partie interne dans la direction du biceps avec lequel elle se confond, dans une grande partie de son trajet; à 15 centimètres du pli du coude, elle se courbe en dedans pour se bifurquer, se terminant en deux branches inégales, dont l'une va jusqu'à 5 centimètres du pli du coude. Dans tout ce trajet les muscles et le tissu cellulaire sont très atrophiés, de manière que la colonne osseuse se trouve très superficielle et on la voit se dessiner sous la peau; d'autre part, la radiographie montre très bien sa nature et son absolue indépendance du squelette.

De plus notre gravure montre, d'une manière très évidente, une grande masse osseuse qui se loge entre les fibres du grand dorsal et qui se confond avec celles des muscles de l'épaule; par sa partie inférieure, elle descend presque jusqu'à la moitié du muscle pour se terminer en une pointe aiguë, très régulière et en forme de fer de lance.

Du côté gauche, il y a aussi des masses osseuses très évidentes; mais elles ne sont pas aussi superficielles que celles du côté droit, et ne s'étendent pas si bas; elles se limitent au tiers supérieur de l'humérus. Cette ossification se traduit par l'impossibilité d'élever les bras en l'air, et de les écarter du tronc au delà d'un angle de 25 degrés et de les diriger en avant ou en arrière. On dirait que les articulations scapulo-humérales sont ankylosées; mais la radiographie les montre entièrement saines; les muscles de la partie postérieure des bras sont sains.

Dans les avant-bras, on ne constate aucune ossification, et la radiographie ne les révèle pas davantage; mais naturellement, comme conséquence de l'ossification des muscles d[illegible] mouv[illegible] sont modifiés : pas d'extension complète de l'avant-br[illegible] ; [illegible] si est incomplète. Au niveau du poignet droit,

à la face dorsale et interne du cubitus, il existe une grosse masse osseuse; rien du côté gauche.

Les muscles de la partie antérieure et latérale du cou sont sains; à la partie postérieure, les apophyses épineuses des vertèbres cervicales, les muscles et les ligaments de la nuque des deux côtés forment une masse osseuse, compacte avec

Fig. 3. — Ossification tout le long du biceps.

deux cordons latéraux; il semble que tous ces organes aient toujours été constitués par une seule pièce osseuse; celle-ci se continue vers la partie inférieure suivant les fibres du trapèze qui est complètement ossifié des deux côtés; l'épaule présente, à ce niveau, une voussure très notable qui contraste avec la dépression du thorax : la peau a perdu son élasticité et sa mobilité.

Les muscles dorsaux sont presque complètement ossifiés; à gauche, on trouve une ligne de masses osseuses, très grosses et irrégulières, oblique de haut en bas, et de dehors en dedans, étendue depuis la pointe de l'omoplate jusqu'à la colonne vertébrale comme une carte orographique (fig. 2), qui maintient la colonne dans une immobilité absolue, et la prive de tout mouvement de rotation et d'extension.

Notre petite malade a aussi des vices de conformation très notables : microdactylie des mains et des pieds, le petit doigt et plus particulièrement les pouces des deux mains sont très courts (fig. 4 et 5) : aux pieds, les gros orteils sont aussi

très courts et les articulations de la phalange et de la phalangine se trouvent très déformées, ce qui donne aux orteils la forme si particulière que montrent les figures 6 et 7 : la radiographie montre de profondes altérations du squelette tant dans la forme que dans le nombre des os des mains et des pieds, analogues à celles qui ont déjà été décrites par beaucoup d'auteurs.

La radiographie révèle encore plusieurs vices de conformation en diverses parties du squelette. Le cubitus et le radius dans les articulations des poignets se montrent très arrondis, sans apophyses styloïdes; et de la partie supérieure de la

Fig. 4. Fig. 5. Fig. 6. Fig. 7.

(Cas de Ménard et Tillaye.)

fossette articulaire naissent deux crêtes osseuses d'un centimètre : mêmes excroissances se rencontrent à la face interne des os iliaques et à la tête du fémur du côté droit.

L'astragale et le calcanéum du côté gauche sont particulièrement déformés, spécialement ce dernier, lequel, au lieu de la forme irrégulièrement cubique, a exactement celle d'un sabot : cependant la petite malade ne ressent aucune difficulté à marcher.

Les deux caractères cliniques dominants de cette maladie sont : sa chronicité et sa tendance envahissante. Il y a des auteurs qui ont vu disparaître entièrement les premières localisations sur un muscle; mais ceci est une exception; généralement, après une ou plusieurs tentatives, la maladie s'installe dans le territoire envahi pour ne jamais plus disparaître, de manière qu'on peut dire qu'une fois installée elle ne rétrograde pas, et, avec des intervalles qui peuvent se compter par jours, mois ou années, lentement, elle va toujours exécutant son œuvre de destruction.

Il est facile de s'imaginer les troubles qui en peuvent provenir, selon l'état des régions envahies : ainsi, on voit que les patients, après quelques années de maladie, ont des aptitudes plus ou moins vicieuses; très souvent, ils sont dans l'impossibilité de faire aucun mouvement même parmi les plus insignifiants; ce qui fait un contraste avec l'intégrité cérébrale; la plupart

d'entre eux finissent par se tuberculiser, ce qui est le corollaire fatal de tout état dystrophique.

Les fonctions de la vie végétative, très heureusement, ne s'altèrent pas : mais l'organisme se ressent plus ou moins de cet état si particulier; fréquemment on note des retards dans la croissance, dans les fonctions génitales, etc.; l'intelligence, comme je l'ai déjà dit, se conserve dans son état normal, mais, comme cette maladie se développe dans les premières années de la vie, elle ne laisse que peu de facilité pour la culture, et, plus tard, les conditions physiques de ces malheureux ne sont pas très favorables pour les encourager à l'étude; notre petite malade avait l'intelligence d'une enfant de son âge; elle était d'un caractère doux et gai, avec une certaine instruction.

Dans quelques cas très exceptionnels, il a été nécessaire d'intervenir chirurgicalement, en particulier quand les manifestations se localisent dans les muscles de la figure : plusieurs fois on a arraché des dents afin de permettre l'alimentation, et dans quelques cas on a été jusqu'à la désinsertion d'un des masséters. Naturellement les ravages de cette affection ne se limitent pas aux régions attaquées; les muscles voisins, comme il est facile de se l'imaginer, subissent des atrophies plus ou moins complètes, par inaction, d'où l'expression d'*hommes pétrifiés* de Virchow; il me semble qu'on pourrait la changer en celle de *sujets squelettisés* qui paraît être plus exacte et qui donne une idée plus précise de la situation de ces malheureux.

Anatomie pathologique. — D'après Münchmeyer, on connaît trois périodes qui sont devenues classiques dans la soi-disant myosite ossifiante progressive; la première, dite d'*infiltration embryonnaire*; la deuxième de *rétraction fibrineuse* et la troisième d'*ossification* proprement dite.

La première période de la maladie, particulièrement dans la forme aiguë, consiste en un gonflement accompagné de chaleur, douleur et infiltration de la peau qui prend une couleur violacée; quelquefois il y a de la fièvre, et quelques auteurs ont constaté l'engorgement des ganglions lymphatiques de la région correspondante.

Kissel et Fuerstner, qui ont étudié histologiquement cette période de la maladie, ont confirmé les idées émises par Münchmeyer; le microscope leur a montré, en effet, une infiltration du tissu embryonnaire, et la prolifération du tissu conjonctif interfibrillaire préexistante. Plus tard, Stempel, qui a observé depuis le début clinique et histologiquement un malade de M. O. P., a démontré que les premiers phénomènes sont produits par une infiltration sanguine dans le tissu cellulaire *péri* et *intra* musculaire qui arrive quelquefois jusqu'à donner la sensation de fausse fluctuation observée par plusieurs auteurs, et qui avait fait prendre cette période pour un vrai hématome. On a commis plusieurs fois cette erreur de diagnostic. Chez notre petite malade, elle fut aussi commise par un chirurgien très compétent.

Münchmeyer et, avec lui, plusieurs auteurs de son époque considérèrent cet état comme inflammatoire; aujourd'hui on peut proposer une interpré-

tation différente, et qui semble plus acceptable, étant données les connaissances que nous possédons sur cette maladie.

Les phénomènes locaux s'expliquent très bien depuis les travaux de Mays, Kissel et Stempel : la fièvre, qui a été si discutée, peut être admise sans difficulté en ne lui faisant jouer aucun rôle dans l'étiologie de la M. O. P., en ne la considérant que comme un phénomène de défense organique : on peut dire la même chose de l'engorgement ganglionnaire puisque nous connaissons très bien ses fonctions : du reste, la fièvre ne se montre que très exceptionnellement : s'il s'agissait d'une inflammation, c'est-à-dire une infection, elle devrait être constante.

Cette première période est courte, généralement de 8 à 10 jours; les phénomènes locaux se modifient peu à peu, la douleur disparaît, la peau passe par diverses gradations, jusqu'à reprendre sa couleur primitive : le gonflement se localise moins, se diffuse dans tout le territoire affecté : mais le muscle ne retourne pas à son état physiologique : il y a un état de torpeur très évident, et l'examen démontre qu'il est dur et rigide. La situation s'aggrave et il arrive un moment où le muscle acquiert l'aspect d'une corde fibreuse. Lexer a fait un examen histologique de cette période et il a vu que le muscle était transformé en un tissu fibreux complet.

Cette seconde période est longue : elle dure des mois et quelquefois des années. Batten vient de publier un cas dans lequel presque toute la maladie se trouve constituée par cet état fibreux : elle a cependant plus de cinq ans d'évolution, on trouve seulement quelques noyaux cartilagineux, et point d'ossification; sont pourtant affectés un grand nombre des muscles du cou, de l'épaule et du thorax. Cette situation ordinairement se change peu à peu en une ossification définitive qui constitue ainsi la troisième période. Ces trois périodes se confondent fréquemment chez le même malade, ce qui n'a rien d'étonnant puisque la maladie évolue d'une manière lente et progressive : dans quelques cas la première période peut être seulement ébauchée, particulièrement dans les formes chroniques d'emblée.

Tous les auteurs qui ont étudié histologiquement cette maladie sont d'accord pour établir que la M. O. P. n'a pas son origine dans le muscle, et que celui-ci souffre seulement quelque temps après de lésions, de dégénérescence, d'atrophie par inaction et par compression exercée par l'organisation des éléments étrangers, développés dans son intérieur. Il ne s'agit pas d'une myosite, comme on le croirait, d'après le nom que lui donna Münchmeyer. Ce nom s'est répandu, peut-être, à cause des épithètes ossifiante et progressive, qui indiquent deux phénomènes cliniques de facile constatation.

Nissim, d'après les renseignements de Mays et Lexer, a divisé le muscle atteint en trois zones : une externe périphérique, une autre centrale, formant la tumeur proprement dite, et enfin une troisième intermédiaire aux deux premières. A la périphérie de la tumeur, on voit une couche de fibres musculaires restée tout à fait intacte : elle varie d'épaisseur suivant que la néoplasie a envahi une étendue plus ou moins grande du muscle.

La zone [illegible]diaire ou de transition est formée par des faisceaux de

fibres conjonctives et musculaires. Les premiers partent de la tumeur centrale, ils pénètrent au milieu des faisceaux musculaires en se ramifiant de plus en plus; d'abord très épais, ils s'amincissent au fur et à mesure qu'ils s'avancent et finalement ils se résolvent en fines ramifications, tandis que les faisceaux musculaires deviennent, eux, de plus en plus épais. Le tissu conjonctif néoformé est richement pourvu de vaisseaux. Les fibres musculaires se montrent de plus en plus altérées à mesure que l'on approche du centre; elles sont dissociées, disjointes, leur striation est détruite, leurs disques transversaux sont atrophiés. La prolifération nucléaire, qui indique une lésion irritative, est plutôt rare.

Dans certains cas, la localisation musculaire de cette affection est très évidente : Zöge Manteuffel a présenté un squelette avec les muscles disséqués et dans lesquels on pouvait suivre très bien les progrès de la maladie; mais il n'en est pas toujours ainsi; plusieurs auteurs ont vu des manifestations dans le squelette, les aponévroses, les ligaments et tendons. Notre petite malade est un cas typique de localisations mixtes, c'est-à-dire musculaires et osseuses. Je crois que, à mesure qu'on généralisera l'emploi de la radiographie dans l'étude de ces malades, on augmentera le nombre des cas avec localisations mixtes ou exclusivement osseuses.

Testelin et Dambressi ont été les premiers à démontrer la nature osseuse de ces tissus : en 1859, ils publièrent une analyse chimique faite par Poggiale. Postérieurement plusieurs auteurs ont étudié histologiquement ces productions, de manière que, aujourd'hui, elles sont assez bien connues. Schwiekerath et Micheli en 1901 et 1902 sont les derniers auteurs qui ont publié des études anatomo-pathologiques que, du reste, confirment les travaux antérieurs : le premier s'est occupé particulièrement de l'état de la fibre musculaire et arrive à la conclusion qu'il n'y a absolument rien qui la montre altérée par une inflammation, puisque toutes les lésions qu'elle présente sont simplement des états dégénératifs de l'atrophie.

Micheli, qui a étudié plus spécialement l'os, dit ce qui suit : histologiquement il se montre constitué par des cellules osseuses très régulièrement distribuées avec leur forme étoilée si caractéristique, présentant des lacunes dont partent de très nombreux canalicules; le tissu fondamental présente une structure laminaire, régulière et uniforme; les lamelles limitent des cavités qui par leur aspect et leur contenu sont de vrais canalicules de Havers et des cavités un peu plus grandes avec des contours irréguliers, tapissés en certains points d'ostéoblastes : ce sont les lacunes caractéristiques de Howship. A la périphérie du tissu osseux, on voit une ligne compacte de tissu connectif.

Les vices de conformation sont très fréquents chez les malades atteints de M. O. P. Je pense que leur existence n'est pas une simple coïncidence, et que, au contraire, ils font partie intégrante de la maladie; sûrement ce sont des lésions produites dans la première période de son évolution embryologique.

Depuis que Helferich appela l'attention sur l'importance qu'avaient les vices de conformation sur l'étiologie de la M. O. P., plus de 62 pour 100 des auteurs qui ont publié des observations mentionnent leur existence; quel-

quefois, avec les altérations du squelette, on a trouvé l'atrophie du pénis, ou l'absence du lobule de l'oreille, etc. : mais la microdactylie des mains et des pieds est la règle absolue; elle est si constante et caractéristique dans cette maladie qu'on doit considérer comme suspect tout enfant qui en est atteint.

Les gros orteils sont plus courts que les autres doigts et généralement ils se trouvent en valgus; la radiographie montre plusieurs altérations des os; quelquefois, c'est une phalange qui manque; d'autres fois, c'est la surface articulaire qui se trouve déformée; dans d'autres cas, les deux phalanges se sont réunies ensemble pour former une seule pièce; ces altérations sont presque toujours symétriques, et, par exception, elles sont uniques; fréquemment le petit doigt et le pouce des mains sont aussi très courts; mais généralement ils gardent leurs positions normales, et il y a seulement brièveté des phalanges; notre petite malade avait très évidentes ces lésions, figures 4 et 5, et, en plus, le calcanéum et l'astragale gauches étaient très déformés. Stempel a manifesté l'idée que sûrement tous les cas produits avant Helferich devaient avoir aussi ces vices de conformation, c'est possible; mais il ne faut pas oublier que Micheli qui a très bien examiné son malade ne lui a rien trouvé même avec la radiographie. Du reste, il est facile à concevoir que, si la maladie commence son évolution quand le développement embryonnaire est fini, il ne peut y avoir aucun vice de conformation.

Étiologie. — Lorsqu'on étudie le chapitre de l'étiologie dans les auteurs qui se sont occupés de cette affection, il est facile de s'apercevoir de l'incertitude qui a toujours existé à propos de son origine; il me suffira de dire pour le démontrer que l'on a proposé au moins une douzaine de noms pour la désigner et que presque tous répondent à une idée étiologique. Dans ces dernières années on a fait des progrès très évidents dans sa connaissance; mais il n'est pas certain qu'on soit déjà arrivé à une solution définitive.

Les premiers auteurs anglais qui l'observèrent, au XVIIIe siècle, se bornèrent à constater l'existence des masses osseuses. Testelin et Dambressi lui attribuèrent une origine rhumatismale; Virchow, pour l'expliquer, créa la diathèse osseuse, et classa la maladie dans le groupe des ostéomes. Münchmeyer en fit une myosite; Nicoladoni lui attribua une origine nerveuse (médullaire), Schultze et Landon ont démontré le peu de fondement de cette théorie. Mays démontra qu'il ne s'agissait pas d'une inflammation; il lui attribua une origine congénitale, une disposition particulière de l'organisme à former des os dans le tissu cellulaire, les tendons, les ligaments et le squelette; c'était presque retourner à la théorie de Virchow. Il y avait donc trois manières de considérer cette maladie : comme une inflammation, comme une tumeur ou comme une tropho-névrose.

La coïncidence des vices de conformation avec les manifestations de la M. O. P. appela l'attention des observateurs et les poussa dans une nouvelle voie de recherches, c'est-à-dire à relier ces lésions avec la maladie, et à en chercher l'origine dans le développement de l'embryon.

Cahen l'attribua à des germes ostéoblastiques qui se trouvent disséminés dans les [illegible] le tissu cellulaire qui les enveloppe. Mautz partagea les mêmes i[illegible] at[illegible] le important à de certains états patholo-

giques. Koster pense aussi que la maladie prend son origine dans la vie embryonnaire; mais qu'elle ne se développe que dans le tissu cellulaire voisin des os. Ces idées se généralisent chaque jour, et à la fin Stempel, en 1898, localisa franchement la maladie dans le mésenchyme. Cette idée semble grouper autour d'elle la plupart des auteurs modernes.

La M. O. P. est une affection essentiellement infantile et de la croissance, son maximum de fréquence se trouve depuis la naissance jusqu'à 5 ans. Kümmel a observé un enfant qui, à 14 jours de la naissance, avait déjà une grande déformation de l'épaule et beaucoup de difficulté à mouvoir les bras à cause des lésions caractéristiques des masses osseuses; naturellement il était né avec sa maladie. Boks et Pollard l'ont constatée à 6 mois, et Batten à 9 mois. On cite un cas dans lequel elle se développa à 35 ans. Dans 65 cas il m'a été possible d'établir le sexe : il y avait 39 garçons et 24 filles.

Rayer a publié une statistique de la date du développement qui coïncide avec celle de Schwiekerath et la mienne. Sur 51 cas la maladie a commencé :

Entre la naissance et 1 an	12	fois.
De 1 an à 5 ans	25	—
De 5 ans à 15 —	11	—
De 15 — à 20 —	3	—

Étant donnée l'importance étiologique que l'on attribue aujourd'hui aux vices de conformation, j'ai tâché de compléter les statistiques de Stempel et Schwiekerath avec celle de Micheli et la mienne, je suis arrivé à ce résultat. Après l'observation de Helferich on a publié 50 cas; dans 31, les auteurs indiquent quelques vices de conformation; dans 18 cas, ils n'en font aucune mention, et, dans un (celui de Micheli), on dit qu'il n'y en avait aucun. Dans les 31 cas porteurs des vices de conformation, j'ai constaté la microdactylie. Simpson, cité par Rivalta, dit que le père de son malade avait aux gros orteils les mêmes déformations. C'est le seul cas connu dans lequel l'hérédité peut avoir rempli un certain rôle.

Une autre des curiosités de cette bizarre affection, c'est qu'elle ne se développe pas chez tous les peuples avec une égale intensité; il semble que les races germanique et saxonne ont une disposition spéciale à la contracter; on peut dire que les pays d'origine latine sont presque indemnes; quant à moi, je ne l'ai jamais rencontrée à Buenos-Aires. Le tableau suivant montre sa distribution ethnique :

En Allemagne se sont produits	23	cas.
— Angleterre —	21	—
— Russie —	5	—
— Italie —	4	—
— France —	3	—
— États-Unis —	2	—
— Suède —	2	—
— Suisse —	1	—
— Roumanie —	1	—
— Océanie	1	—
— Pays-Bas —	1	—
— Hongrie	1	—
— Autriche	1	—
Total	66	cas.

De ce nombre 57 malades appartiennent aux pays du nord de l'Europe.

En plus des causes que j'ai déjà analysées, on en a invoqué plusieurs autres, je ne les cite que pour mémoire. Comme il devait arriver, on a incriminé la syphilis, la tuberculose, le rachitisme. Schwiekerath dit pourtant que ces maladies ne se trouvent jamais réunies. On a incriminé aussi les accouchements dystociques, traumatismes, etc. Je m'arrêterai un moment pour examiner la part qu'on peut attribuer à cette dernière cause.

On connaît depuis longtemps la tendance du public à attribuer aux traumatismes les causes des maladies, particulièrement de celles qui sont un peu mystérieuses ; il n'y a rien d'étonnant que, dans plusieurs cas, les familles racontent des faits de ce genre ; la plupart d'entre eux n'ont aucune importance, cependant il est évident que le traumatisme peut être la cause d'une poussée de M. O. P. : on en cite plusieurs exemples, mais de là à vouloir faire jouer un rôle étiologique au traumatisme, il y a une grande différence.

J'ai dit plus haut que Stempel avait localisé l'origine de cette maladie dans une altération du mésenchyme : il me semble que la meilleure manière de traduire sa pensée, c'est de citer ses propres paroles : « D'après les recherches des embryologistes, nous savons que le mésenchyme, d'où proviennent les os, les tendons et les ligaments, est constitué au début par un tissu uniformément muqueux qui persiste en certains endroits et chez certains vertébrés inférieurs, même à l'état adulte, tandis qu'il disparaît trop tôt chez les mammifères et chez l'homme et se transforme en deux variétés plus élevées de tissu de soutien : en tissu conjonctif fibrillaire et en cartilage. Enfin tous les deux sont encore capables d'une transformation histologique ultérieure qui donne le tissu osseux par l'addition de sels calcaires (Hertwig). »

Nous voyons donc comment chez l'homme normal ce tissu uniforme au début se différencie peu à peu en tissu cartilagineux et en tissu conjonctif, et comment ces deux tissus donnent, en certains points, naissance à du tissu osseux. Ce tissu initial doit donc posséder la propriété de donner naissance, suivant les besoins de l'organisme, et cela suivant des lois déterminées, à des tissus conjonctifs ou à du tissu de support.

Comme, dans le développement embryonnaire du corps humain, les troubles et les irrégularités les plus divers peuvent survenir, je crois que ceux-ci peuvent également arriver dans la maladie que nous étudions en ce moment : à l'appui de mon assertion, j'invoque les malformations embryonnaires presque toujours constatées en pareil cas, c'est-à-dire la microdactylie, ou l'absence de phalanges, de certains muscles, ou l'anomalie du lobule de l'oreille, etc.

On peut facilement admettre qu'à côté de ces anomalies de croissance d'autres anomalies de conséquences plus graves peuvent coexister, et je crois ainsi préciser mon avis : les individus qui, au bout d'un laps de temps plus ou moins long après la naissance, voient se développer chez eux la myosite ossifiante progressive, présentent, à côté de malformations congénitales, une différenciation insuffisante du tissu conjonctif muqueux primitif constituant le mésenchyme [illegible] ire qu'une partie des cellules de ce tissu ont perdu le pouvoir [illegible] ici [illegible] t en tissu conjonctif, d'autre

part en tissu osseux ou cartilagineux selon les lois déterminées. D'où l'on peut constater, en des régions où normalement n'existe que du tissu conjonctif, le développement de tissu osseux et cartilagineux.

La formation des os dans les muscles, décrite par Mays, s'accomplit selon les règles qui, normalement, président à cette fonction dans l'organisme sain : il se forme des canaux de Havers, des lamelles osseuses disposées concentriquement, et des corpuscules osseux. Ses recherches montrent aussi que l'ossification peut procéder soit par la voie enchondrale, soit par la voie périostée. Il faut aussi remarquer que la maladie débute presque toujours dans le tissu conjonctif des muscles du cou ou du dos, et qu'elle ne s'étend qu'ultérieurement aux extrémités. De même, durant le développement embryonnaire, nous voyons les extrémités surgir du tronc et se développer aux dépens du mésenchyme de celui-ci. Nous trouvons un processus identique dans cette maladie; si l'insuffisance de différenciation est survenue chez un individu, elle devra se manifester plus ou moins rapidement après la naissance de l'enfant. Dans la période de 1 à 20 ans, donc durant la période de croissance, l'apport sanguin aux tissus est augmenté, ce qui explique suffisamment que le tissu conjonctif, modifié dans ses aptitudes, grandit davantage, s'hyperplasie et amène ainsi le développement de la maladie.

J'avoue franchement que la théorie de Stempel me séduit; c'est sûrement l'explication la plus rationnelle qu'on ait proposée jusqu'à ce jour.

En effet, tous les anatomistes modernes sont d'accord pour considérer le squelette comme formé, non seulement par les os, *appareil de soutien*, mais encore par le tissu conjonctif, *appareil conjonctif*, et c'est justement dans ces substances que se développe exclusivement la maladie. Eh bien! l'embryologie nous montre que ces tissus se forment aussi exclusivement aux dépens du *mésenchyme secondaire*.

Il est indiscutable qu'il s'agit d'une maladie du squelette dans la plus large acception anatomique.

Assurément, par cette théorie, on ne peut expliquer tous les points de l'évolution pathologique de la M. O. P. comme par exemple l'immunité dont jouissent certaines régions du corps, pour ne pas dire organes; mais il n'en est pas moins sûr que ces régions diminuent de nombre constamment, et peut-être, lorsque cette maladie sera mieux connue, c'est-à-dire quand le nombre des malades sera plus grand, ces restrictions disparaîtront.

Du reste, il est très difficile de trouver une théorie qui satisfasse sur tous les points en pathologie. Dans cette maladie comme dans tant d'autres, il y aura toujours quelque chose de vague et incertain et dont l'explication échappera, peut-être, pendant des siècles.

Il peut y avoir plus ou moins de divergences touchant l'étiologie et la pathogénie de cette affection, mais il y a un point sur lequel tout le monde s'est mis d'accord : c'est qu'il ne s'agit pas d'une maladie musculaire et, partant, que le nom de myosite est très impropre. On en a proposé déjà plusieurs autres pour le remplacer. Il est possible, cependant, que, avant que l'on parvienne à éclaircir définitivement son étiologie, plusieurs années s'écouleront et le nom définitif ne sera pas encore trouvé.

[DAVÉL.]

En attendant et d'accord avec l'origine que je lui attribue, je propose de l'appeler *Ossification mésenchymique progressive* : ce nom réunit à l'origine étiologique les deux syndromes qui la caractérisent cliniquement, l'ossification et la progressivité.

Diagnostic. — L'aspect clinique de l'affection est si caractéristique que son diagnostic en est facilité. Cependant il y a peu d'observateurs qui, la rencontrant pour la première fois, ne se soient trompés. Il me semble que l'explication de cette apparente contradiction se trouve dans la rareté d'une affection qui ne figure pas encore dans les livres classiques; elle est inconnue pour l'immense majorité des médecins, de manière que, quand on la rencontre par hasard, on procède avec le criterium habituel en clinique, c'est-à-dire comme si l'affection que l'on étudie faisait partie des observations courantes, et c'est pour cela qu'on fait des erreurs de diagnostic qui sont très faciles à éviter lorsqu'on a vu même une seule fois un cas de M. O. P. Primitivement, on l'avait classée dans le groupe des ostéomes. Münchmeyer en faisait une inflammation musculaire. On l'a confondue plusieurs fois, à la première période, avec une gomme syphilitique, avec un hématome et avec un abcès musculaire. Ces trois erreurs sont très faciles à commettre.

En général, les malades n'ont pas d'antécédents syphilitiques; d'autre part, le traitement spécifique ne donne aucun résultat. Lorsqu'il existe une fausse fluctuation, il doit être très difficile de la différencier d'avec un hématome, particulièrement dans les 4 ou 5 premiers jours. L'évolution ultérieure et la coexistence des malformations aideront à éclaircir le diagnostic. L'erreur qui consiste à prendre la myosite pour un abcès musculaire a été commise une fois : je pense que, pendant la première semaine, on doit se trouver très embarrassé pour établir ce diagnostic; l'absence de commémoratifs dans ces derniers cas, l'évolution rapide de la maladie et plus particulièrement l'existence de vices de conformation devront faire pencher dans le sens de la M. O. P.

Toutes ces hésitations ne peuvent exister qu'à la première période; on peut dire la même chose des petites tumeurs développées dans le cuir chevelu, et qui sont si faciles à confondre avec les bosses. Un peu plus tard, quand la poussée aiguë est disparue, on pense fréquemment au rhumatisme; de même ici, l'absence des lésions articulaires, le manque de douleur et de température, le bon état général des malades et l'inefficacité du traitement spécifique aideront à éliminer ce diagnostic.

Enfin, à la troisième période, lorsque les ossifications se sont déjà établies, et comme c'est dans la nuque ou l'épaule qu'elles se développent primitivement, l'idée du mal de Pott vient à l'esprit et vraiment il doit être bien difficile de se débarrasser d'elle. En effet, fréquemment ces petits malades ont été regardés comme atteints de tuberculose vertébrale. Pourtant, si on les examine avec attention, on voit que les lésions osseuses sont plus diffuses, qu'il n'y a pas de douleur, que l'état général reste excellent, et que les déformations, contrairement à ce qui arrive dans le mal de Pott, ne se localisent pas dans un

point déterminé de la colonne et prennent le caractère envahissant, progressif de la M. O. P.

En Allemagne, on étudie, sous le nom de myosite ossifiante traumatique, une maladie assez fréquente dans ce pays (la myosite ossifiante des cavaliers en France). Ullmann a publié tout dernièrement une thèse dans laquelle il insiste beaucoup sur la manière de distinguer cette affection de la M. O. P. Mais l'étiologie si précise de la myosite ossifiante traumatique (exercices violents et continus, particulièrement l'équitation, le maniement du fusil, etc.), et, en plus, l'âge des sujets affectés et la localisation exacte de la maladie à l'endroit irrité sont des caractères plus que suffisants pour éviter l'erreur.

Je veux insister un moment sur l'importance qu'ont les vices de conformation pour le diagnostic de la M. O. P., et que je considère comme pathognomoniques : tout sujet, porteur des déformations aux mains ou aux pieds que nous avons étudiées dans le cours de cet article, doit être considéré comme suspect. Il faudra toujours se rappeler cette circonstance lorsqu'on aura à interpréter des phénomènes cliniques plus ou moins anormaux développés chez des sujets de cette catégorie.

Pronostic. — Il est facile d'imaginer qu'il n'y a pas grand'chose à dire à propos du pronostic. On peut affirmer que cette maladie n'a jamais tué personne; pourtant aucun des sujets affectés ne s'est guéri. Dans un délai plus ou moins long, ils finissent par succomber à une maladie intercurrente, presque toujours la tuberculose.

Traitement. — Quant au traitement, il n'y a absolument rien à faire, et dans les cas d'attitudes vicieuses, compromettant la vie, on interviendra chirurgicalement, mais sans se faire illusion sur les résultats futurs : en général la maladie suit une marche envahissante.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Ireak (J.). *Philosoph. Transact.*, London, 1740. — Copping (J.). *Philosoph. Transact.*, London, 1741. — Bertrandi (A.). *Opere Anatom. e chirurg.*, Torino, 1787. — Tenfelin et Dambressi. *Gaz. méd.*, Paris, 1839. — Paget (St.). *The Lancet of London*, 1839 et 1841. — Hawkins. *The London med. Gaz.*, 1841. — Rogers (D. L.). *American Journal Philad.*, 1845. — Wilkinson. *The London med. Gaz.*, 1846. — Henry. *Philosoph. Transact. of London*, 1848. — King. *Monthly Journ.*, 1851. — Bulmack. *Inaug. Dissert. Dorpat*, 1860. — Skinner. *London med. Gaz.*, 1861. — Friedber. *Patholog. und Therap. Muskl.* Berl., 1862. — Zollinger. *Inaug. Dissert.* Zurich, 1867. — Minkewitsch. *Virchow's Archiv.* Berlin, 1867. — Münchmeyer. *Zeitschrift rat. med.*, 3e série, 1869. — Billroth. *Oss. d. ap dors : Arch. v. Langenbeck*, 1869. — Haltenhoff. *Arch. gén. de méd.*, 1869. — Abernethy. *Dict. de chirurg. de Cooper*, 1870. — Byers. *New Orleans Journ. of Med.*, 1870. — Virchow. *Die cellular Pathol.*, 1871. — Hamilton. *Dublin Journ. of Med.*, 1872. — Podrasky. Oesterr. *Zeitsch. f. prak. Heilk.*, 1875. — Florschutz. *Alb. med. und cirurg. Zeitg.*, 1873. — Dittmeyer. *Mittheil. a. d. Praxis.* Würzburg, 1874. — Gurney. *Med. et Surg. Reporter.* Philad., 1875. — Gerber. *Inaug. Dissert.*, Würzburg, 1875. — Huth. *All. med. Cent. Zeitg.* Berlin, 1876. — Mays. *Virchow's Archiv.* Berlin, 1878. — Nicoladoni. *Wien. med. Blat.*, 1878. — Helferich. *Aerztl. Intell. München*, 1879. — Moseig. *Wien. med. Presse*, 1879. — Partsch. *Breslau Aerztl. Zeitsch.*, 1882. — Kümmell. *Arch. f. klin. chirurg.*, Berlin, 1885. — Pinter. *Inaug. dissert.*, Würzburg, 1885. — Kohts. *Jarhb. f. Kinderh.*, Leipzig, 1884. — Schwartz. *Deutsch. med. Woch.*, Berlin, 1884. — Simpson *Brit. med. Journ.*, 1886. — Volkmann. *Verhand. Deutsch. f. Chir.*, Berlin, 1887. — Vito. *Gaz. deg. Ospedali.* Milano, 1889. — Bokai. *Wien. med. Woch.*, 1889. — Caher. *Deutsch. Zeitsch. f. chirurg.*, 1890. — Sionham. *The Lancet of London*, 1892. — Pollard. *The Lancet of London*, 1892. — Bressdorn.

[DAVÉL.]

Berlin. klin. Wochs., 1892. — Giana. *Res. stat. d. Osp. d. Miseric. Casamicciola*, 1892. — Bernaccia *Archiv. di Ortope.* Milano, 1892. — Kissel. *Vratch.* St-Pétersbourg, 1893. — Salman. *Inaug. Dissert.* Berlin, 1893. — Berthier. Myos. oss. traum. *Arch. méd. exp.* Paris, 1894. — Carter. *The Lancet. of London*, 1894. — Gurney. *Boston med. Journ.*, 1894. — Eichhorst. Myos. oss. progr. *Virchow's Arch.*, 1895. — Lexer. Myos. oss. progr. *Langenbeck's Arch.*, 1895. — Bruck. *Soc. med. Berlin.* — *Semaine méd.* Paris, 1896. — Hutchinson. *Arch. of Surg.* London, 1896. — Paget (O.). *Transact. clin. Soc.* London, 1896. — Mantreffel (v.). Congr. soc. all. de chirurg., 1896. — Pincus. *Deutsch. Zeitsch. f. chirurg.*, 1897. — Bors. *Berlin Arch. Hirschwald*, 1898. — Nissim. *Thèse de doctorat.* Paris, 1898. — Herringham. *Clin. Soci. of London*, 1898. — Stempel. *Mittheilg. a. d. Grenz.* Breslau, 1898. — Salomoni. Cong. Socie Itali de chirurg., 1898. — Lorenz. *Trait. pathol. de Nothnagel.* Berlin, 1898. — Roth. Myos. ossif. progr. *Münch. med. Woch.*, 1898. — Burgerhout. *Inaug. Dissert., M. O. P. Leyden*, 1898. — Jacoby. Myos. ossi. prog. *Berlin. klin. Woch.*, 1898. — Weill et Nissim. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière.* Paris, 1898. — Gemmel. Myos. oss. prog. *Wien. klin. Rundz.* 1899. — Morian. Myos. oss. prog. *Münch. med. Woch.*, 1899. — Nicolaysen. Myos. oss. prog. *Berlin. klin.*, 1899. — Jones. *Liverpool med. Instit.*, 1899. — Crawford. Clinic. Soci. of London. *The Lancet*, 1899. — Comby (J.). *Arch. de méd. des enfants.* Paris, 1899. — Rolleston. *Clin. Societ. of London*, 1901. — Hager. *Zeitsch. f. orth.* Heft, 1901. — Ilman. Myos. ossi. traum. *Inaug. Dissert.* Kiel, 1901. — Schwiekerath. Myos. o. p. *Inaug. Diss.* Würzburg, 1901. — Ménard et Tillaye. *Revue d'Orthop.* Paris, 1902. — Rivalta. *Policl. ses. med.*, fas. 4. Roma, 1902. — Michelli. *Clinica m. Italiana.* Milano, 1902. — Renzi (de). Nuo. Rivis. Gli e The. *Gaz. d. Osp.* Italia, 1903. — Ferraton. *Revue d'Orthop.* Paris, 1903. — Batten. *Clin. Societ. of London*, 1903. — A. Kruschk. *Czasopismo lekarskie*, 1903. — Comby et Davèl. *Société de Pédiatrie.* Paris, 1904.

V

TUMEURS DU MUSCLE STERNO-CLÉIDO-MASTOÏDIEN

PAR LE Dr GONZALEZ ALVAREZ

Professeur agrégé des maladies de l'enfance, Médecin principal de la maison des enfants trouvés, Membre de l'Académie royale de Madrid.

On voit quelquefois chez l'enfant des tumeurs au sens le plus large du mot, c'est-à-dire des tuméfactions plus ou moins circonscrites, siégeant sur le muscle sterno-mastoïdien, dont quelques-unes se voient exclusivement dans la première enfance, tandis que d'autres sont communes à d'autres époques de la vie; ces dernières sont sans aucun doute les plus fréquentes chez l'enfant. La première de ces tumeurs est celle qu'on connaît sous le nom d'*hématome* du sterno-mastoïdien : il y a aussi la *gomme syphilitique*, le *ganglion tuberculeux*, l'*abcès*, dont nous aurons à nous occuper à propos du diagnostic différentiel.

Hématome du sterno-mastoïdien (*trachelhématome* des auteurs français). — Sous ce nom on désigne une tumeur qui se voit sur le muscle sterno-cléido-mastoïdien dans la première enfance. Son nom vient de ce qu'on l'a regardée comme formée de sang épanché dans le muscle.

Le professeur Henoch publia, dans son livre intitulé *Leçons cliniques sur les maladies de l'enfance*, l'étude de 25 cas observés par lui en 1875. Le Dr Blachez, en 1876, analysant un mémoire de M. Planteau sur ces tumeurs, en a publié une description détaillée dans la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie* du 19 mai. M. Launois, interne du service du Dr Saint-Germain, publia en 1885, dans la *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, page 140, l'étude de *six* cas observés en 1882 dans le service de son maître. Schulthess, en 1887, en a publié un cas remarquable. Petersen, en 1884 et 1891, publie et étudie plusieurs observations dans *Archiv für klin. Chir.*, t. XXX, p. 781. Louis Unger, professeur à Vienne, en 1889, dans son livre *Manuel de pédiatrie*, au chapitre Torticolis, parle incidemment de l'hématome et accepte la doctrine étiologique de Planteau et Blachez. Lovett, en 1892, publie un cas remarquable dans le *Boston med. Journ.*, t. CXXXVI, p. 511, rapporté par Kirmisson. Spencer publie en 1893, in *American Journ. of med. Sciences*, n° 249, p. 103, l'observation et l'étude de 15 cas. Kirmisson, en 1898, cite un cas curieux, page 182, article Torticolis de son livre *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*.

Comby, dans son ouvrage : *Traité des maladies de l'enfance*, s'occupe en détail de cette question. D'autres pédiatres et chirurgiens ont consacré des travaux à l'hématome du sterno-mastoïdien.

Symptomatologie. *Époque d'apparition.* — La lésion apparaît quel-

quefois dès le premier jour de la vie, d'autres fois, du premier au sixième, quoiqu'il soit très difficile de savoir, dans la plupart des cas, le moment d'apparition de la tumeur. Les personnes qui soignent l'enfant s'aperçoivent de son existence en le nettoyant, généralement dans le cours de la première et de la seconde semaine, et c'est alors qu'elles en font la remarque au médecin. C'est ainsi qu'Henoch déclare que, dans 23 cas qu'il a observés d'hématome du sterno-mastoïdien, l'enfant le plus jeune avait déjà 3 semaines, et la plupart des enfants observés en avaient de 4 à 6.

« Dans les premiers jours de la vie », « près de la naissance », « au début de la première enfance », tels sont les termes employés par les observateurs qui se sont occupés de ces hématomes, au point de vue de leur époque d'apparition.

Siège. — On est universellement d'accord pour ce qui résulte des observations relativement au siège de l'hématome; c'est presque toujours le muscle du côté *droit, dans sa partie moyenne* et *son bord antérieur.* Quelquefois on l'a vu des deux côtés. Bouvier énumère les cas où le muscle droit était frappé par rapport au gauche, et il trouve une proportion de 3 à 1. Il est très rare que l'hématome siège dans le chef cléido-mastoïdien. Schulthess publia un cas où le siège était cette portion du muscle.

Des 23 cas d'Henoch on en observa : à droite, 18; à gauche, 5.

Volume, forme, couleur. — Presque toujours le *volume* de cette tumeur est très faible. Depuis une petite noisette il va jusqu'à une amande ou un œuf de pigeon, très rarement plus. Sa *forme* est arrondie ou ovale, de diamètre plus grand dans le sens des fibres musculaires. Sa *couleur* au début peut révéler la nature du contenu, la couleur bleuâtre du sang épanché se trahissant par transparence. Plus tard on n'observe plus de différence de couleur avec la peau du voisinage.

Nombre. — Généralement la tumeur est unique, rarement double; il peut y en avoir une dans chaque muscle; quelquefois on en a observé deux ou plus dans le même muscle.

Consistance. — Ce symptôme est comme la couleur, variable selon l'époque plus ou moins voisine du début.

Au début, la tumeur est molle, un peu fluctuante; puis la mollesse disparaît et la fluctuation se transforme en rénitence; à la fin, il y a un noyau dur, semblable à un corps étranger parmi les fibres.

Sensibilité. — Au début et à la fin, la tumeur est insensible. L'enfant ne manifeste de douleur par son expression naturelle de défense qu'à la période intermédiaire. Une fois la tumeur devenue dure, la douleur disparaît.

Autres symptômes [illegible] y a pas [illegible] élévation thermique; la tumeur n'est pas mobile; elle [illegible] ne e[illegible] ée dans le muscle. La peau glisse par-dessus; jam[illegible] con[illegible] hérences. Au début il n'y a aucun trouble fonction[illegible] du [illegible] nd la fonction du sterno-mastoï[illegible] raison [illegible] lop[illegible] exerce plus énergiquement (à par[illegible] d'un [illegible] l[illegible] ouveau [illegible] peut causer le *torti*[illegible] attein[illegible] ob[illegible] je [illegible] car le plus

souvent elle ne le produit pas. Plus tard nous nous occuperons de ce point.

Anatomie pathologique. — Les autopsies faites par divers observateurs, Schulthess, Spencer, Kirmisson, sont suffisantes pour élucider cette affection.

Il y a deux *étapes* absolument différentes dans les lésions que signale l'étude histologique de l'hématome du sterno-mastoïdien. *Une première* est l'état plus ou moins liquide du sang qui constitue la tumeur; ce sang est plus ou moins transformé par la résorption, et les fibres musculaires sont plus ou moins rompues; cette dernière lésion frappant un plus ou moins grand nombre de faisceaux musculaires; il y a en outre une hypergenèse cicatricielle. Dans un cas autopsié par Spencer, la partie antérieure de l'hématome n'était pas intra-musculaire, mais était sous la gaine aponévrotique du muscle. Cette première étape ne se prolonge pas au delà du second ou troisième mois.

Une deuxième étape, à partir de quatre mois, répond au moment où il n'y a plus de sang liquide, ni de restes de sang dans la petite tumeur qui est dure, et n'est plus constituée que par du tissu fibreux. Dans le cas autopsié par Schulthess, il a trouvé, chez un enfant de cinq mois, le chef cléido-mastoïdien, qui présentait l'hématome, atteint d'une dégénérescence fibreuse complète. On trouve à ce second stade de l'hématome le muscle plus ou moins dégénéré; ses fibres sont remplacées par une hyperplasie conjonctive, une vraie sclérose, plus ou moins étendue selon la proportion des fibres rompues, selon l'extension de la myosite interstitielle aseptique, seulement constituée par l'hypergenèse conjonctive qui amène par compression la déchéance de la fibre musculaire. Chez un enfant ayant succombé à une entéro-colite aiguë au 18e jour de la vie et qui présentait un hématome du sterno-mastoïdien droit, je rencontrai quelques gouttes de sang encore liquide au centre de la petite tumeur entre les fibres du muscle, et à sa périphérie un tissu sclérosé qui lui était intimement uni et se prolongeait dans le muscle (*myosite interstitielle*).

Étiologie et pathogénie. — L'hématome du sterno-mastoïdien s'observe presque toujours chez des enfants extraits avec le forceps et encore plus souvent chez ceux qui sont venus par le siège (des 23 cas d'Henoch, 16 avaient trait à des présentations par le siège et à des accouchements difficiles; des 7 autres, dans 5 de présentation par le sommet, l'accouchement fut difficile et il fallut exercer de fortes tractions; des 6 cas de Saint-Germain, publiés par Launois, tous étaient venus par le siège). Il était donc naturel de penser que l'anomalie, survenue au cou de l'enfant pendant ces accouchements difficiles, était la cause de l'hématome que nous étudions. Quelle anomalie pouvait-il donc survenir, et qui n'arrivât pas dans les accouchements où il n'y avait aucune de ces circonstances, capables d'occasionner l'hématome de ce muscle?

Les autopsies ont montré la rupture des fibres musculaires et l'hémorragie consécutive. L'anomalie qui était en cause était donc les *efforts* qui déterminaient la distension violente du sterno-mastoïdien allant jusqu'à en *rompre les fibres*. Ces efforts déterminés, dans certains cas, par des disten-

sions brusques et excessives du cou par le forceps (Dieffenbach), dans d'autres cas par des tractions violentes exercées sur le corps du fœtus et amenant l'extension exagérée du cou dans la manœuvre de l'expulsion de la tête (Henoch, Planteau, Blachez, Launois, etc.), *sont la cause de l'hématome du sterno-mastoïdien*; et son mécanisme très net est la rupture par distension des fibres musculaires et l'hémorragie consécutive à la rupture des petits vaisseaux. La circonstance qui fait qu'on l'observe à droite plus fréquemment, comme nous l'avons dit, est bien expliquée dans le mémoire de Launois, qui s'exprime ainsi :

« Quand le corps et quand la tête restent dans l'excavation, la face en arrière, le côté droit de l'enfant répond à la main droite de l'accoucheur placé en face de la femme; celui-ci, soutenant le tronc avec sa main gauche et l'avant-bras sur lequel est couché le corps de l'enfant, maintient le dos avec la main droite et exerce quelques tractions.

« Pour peu que la tête ne se dégage pas, l'index de la main droite, introduit à la partie postérieure de la vulve, pénètre dans la bouche de l'enfant et accroche la mâchoire inférieure pour faire basculer le menton. Quand la manœuvre est faite par un accoucheur habile, les tiraillements exercés sur les deux muscles sterno-mastoïdiens sont sensiblement égaux; mais si l'accoucheur est peu expérimenté, si, pressé de terminer l'accouchement, il cherche plutôt à entraîner la tête par des tractions énergiques qu'à la mettre dans la position la plus favorable au dégagement, il arrivera nécessairement que les tractions exercées sur le corps prédomineront à droite et que le sterno-mastoïdien de ce côté sera particulièrement tiraillé et meurtri. »

On voit ainsi clairement l'étiologie et la pathogénie de l'hématome.

Marche. — Sommairement exposée, la marche de l'hématome est toujours la suivante : il reste stationnaire quelques jours; puis il commence à diminuer de volume, à mesure que sa consistance devient plus dure et enfin il disparaît sans laisser de troubles le plus souvent; il ne reste qu'une petite induration dans la région correspondante du muscle; quelquefois il reste du torticolis du côté atteint.

D'ordinaire, la disparition ou la résorption de l'hématome se fait dans les 4 ou 6 premiers mois. Quelquefois elle se prolonge des années. Damaschino cite un cas observé chez une enfant chez qui, à 10 ans, il avait encore le volume d'une lentille, mais sans produire aucun trouble.

Histologiquement, la marche de l'hématome est la résoption de son contenu et la formation d'une cicatrice au point resté vide du muscle, cicatrice qu'on perçoit à peine au toucher dans la plupart des cas; d'autres fois, rarement, la rupture des fibres atteint toute ou presque toute l'épaisseur du muscle et alors les fibres subissent la régression scléreuse, précédée de myosite interstitielle et au niveau où se montra d'abord l'hématome on trouve un noyau dur, résistant, formé de tissu conjonctif, qui finit aussi par disparaître, en laissant dans ces cas rares au lieu du muscle un cordon fibreux rétractile comme tout tissu cicatriciel, et produisant le torticolis congénital consécutif à l'hém[illegible] du sterno-mastoïdien, qui a brisé la continuité du muscle; torticol[illegible]rs est [illegible]anent.

Relation pathogénique entre l'hématome du sterno-mastoïdien et le torticolis congénital. — Le torticolis appelé congénital dépend-il de l'hématome du sterno-mastoïdien? En d'autres termes, est-ce un symptôme et une conséquence de l'hématome du sterno-mastoïdien? Cette question a été très discutée et est encore en litige. Pour l'affirmative on donne à l'appui deux raisons : 1° les nombreux cas bien avérés de torticolis du côté frappé par l'hématome; 2° la négation de la nature intra-utérine du torticolis, qui ne s'observe jamais à la naissance, mais plus tard, et avec les antécédents de l'hématome du sterno-mastoïdien du même côté, lequel occasionne le torticolis.

Chaussier pendant 5 ans a enregistré 23 293 naissances à la Maternité; sur ce nombre, il y avait dans 132 cas des vices de conformation, mais aucun ne présenta de torticolis. La plupart des auteurs soutiennent cette manière de voir : Stromeyer, Dieffenbach, Philips, Unger, Volkmann, Spencer, Karewski, Henoch, Criado, Lovett et autres. Kirmisson penche vers cette opinion sans l'admettre absolument.

La négative est soutenue par Petersen (1891), Meinhardt, Schmidt et Guyon; elle repose aussi sur deux arguments : 1° les faits parfaitement avérés d'hématome du sterno-mastoïdien non suivis de torticolis; 2° les cas de torticolis suivis dès la naissance sans qu'il y ait eu d'hématome; d'où ces auteurs concluent que le torticolis est congénital, qu'il est la conséquence non pas de l'hématome du sterno-mastoïdien comme le pensent les précédents, mais d'une position vicieuse de la tête dès les premiers temps de la vie intra-utérine, position due à des anomalies de l'amnios, comme c'est le cas, comme on le prétend du moins, pour les difformités des membres, quoique la tendance actuelle soit plutôt de les attribuer à une toxi-infection maternelle ou fœtale (Charrin). Les opinions sont donc divisées; on peut résumer ainsi la question : les uns pensent que l'hématome du sterno-mastoïdien donne lieu au torticolis, les autres ne le croient pas. Il est certain qu'on peut observer l'un et l'autre cas.

Dans la pathogénie nous trouvons la raison qui fait que dans certains cas d'hématome le torticolis existe, alors qu'il manque dans les autres.

Petersen a raison de dire que la rupture complète d'un muscle produit un allongement et non un raccourcissement; mais il a tort d'en conclure que le torticolis ne puisse provenir de l'hématome ou de la lésion qui l'a produit, la rupture du sterno-mastoïdien, parce qu'il ne suit pas immédiatement l'hématome : en effet il ne s'observe pas dans les premiers jours qui suivent l'hématome, mais quand une fois est commencée la régression scléreuse du muscle, celui-ci se rétracte comme un tissu de cicatrice; Guyon a tort aussi de ne se prononcer ni pour l'affirmative ni pour la négative quand il dit : « Les hématomes du sterno-mastoïdien sont la conséquence de la faiblesse et du raccourcissement du muscle, non la cause de ce raccourcissement. » (*Dict. Dechambre*, t. XVII, IIIe s., art. *Torticolis*, p. 672.) Nous avons vu en effet que la production de l'hématome n'amène pas de raccourcissement du muscle malade ni un arrêt de développement de ce muscle par rapport à son congénère et que l'hématome ou ses lésions produisent le torticolis.

Le torticolis se produit quand a été rompue la continuité du sterno-mastoïdien, quand ses fibres musculaires ont été remplacées par un cordon fibreux rétractile : alors le torticolis est un symptôme et une conséquence de l'hématome de ce muscle. Dans la majorité des cas il n'y a pas de torticolis parce qu'il y a peu de faisceaux musculaires de rompus et que le muscle conserve son intégrité physiologique.

Pronostic. — Comme dans l'immense majorité des cas la terminaison est la résolution complète sans qu'il reste le moindre trouble fonctionnel, on peut tranquilliser la famille et seulement lorsqu'on peut diagnostiquer une rupture intéressant toute l'épaisseur du muscle, il y a lieu de prévenir de la possibilité ou de la certitude d'un torticolis consécutif.

Traitement. — Si on connaît l'étiologie, la pathogénie, la constitution et l'évolution du processus, peut-on quelque chose sur le traitement? Le médecin peut-il s'opposer à la solution de continuité des fibres musculaires? Peut-il éviter la myosite interstitielle consécutive? Peut-il hâter la résorption du sang épanché dans le muscle? Non. Puisque nous ne pouvons rien, il n'y a pas de traitement de l'hématome du sterno-mastoïdien. Alors à quoi bon les pommades et onguents que certains conseillent? Il ne faut pas calmer l'impatience de la mère par un mensonge. A quoi bon l'iodure à l'extérieur (Henoch), ou à l'intérieur, aussi inutile dans ce cas, et non sans danger (Criado)? Il n'y a pas de traitement pour cet hématome et il n'en est pas besoin.

Ouvrir la tumeur pour l'évacuer (quand les ouvertures des vaisseaux rompus seraient déjà fermées), outre que ce serait inutile au point de vue de la lésion principale, qui est la condition de continuité des fibres musculaires et que sa conséquence possible, le torticolis, ne serait nullement évitée par là, ce serait exposer grandement la vie de l'enfant pour des raisons qui n'échappent à personne. Sédillot disait : « La plus petite érosion de la peau ou des muqueuses peut être une porte d'entrée pour la mort ».

L'ouverture et l'évacuation de l'hématome seraient donc un traitement non seulement inutile mais qui pourrait être très dangereux.

Ce n'est que lorsqu'on soupçonnera la possibilité, à la suite de l'hématome, d'un torticolis, que nous conseillerions, pour l'éviter dans une plus ou moins grande mesure, l'usage d'appareils spéciaux qui feront en sorte que la rétraction musculaire du sterno-mastoïdien, qui suit sa dégénérescence scléreuse, produise un moindre raccourcissement.

Diagnostic. — J'ai à dessein rejeté à la fin cette partie de la question afin de m'occuper en même temps des autres tumeurs qui peuvent siéger dans ou sur le muscle sterno-cléido-mastoïdien chez l'enfant : *syphilome, ganglion tuberculeux, abcès et kyste*. Il est en général facile d'établir le diagnostic d'hématome du sterno-mastoïdien par son époque d'apparition, son siège, son volume, sa forme et sa consistance. Son siège dans la substance musculaire même, sans adhérences avec la peau ni avec les parties voisines, sont autant d'éléments certains de diagnostic, si l'on y ajoute la notion d'un accouchement par le siège ou d'un accouchement laborieux.

Diagnostic différentiel. — Il est quelquefois difficile, malgré ce qui a été exposé, de poser [illegible] diagnostic certain au début.

La *gomme syphilitique*, bien plus rare que l'hématome, peut être confondue avec lui et *vice versa*. L'absence d'antécédents relatifs à l'accouchement et par contre les antécédents de syphilis maternelle (lorsqu'on peut compter avec cette donnée), la présence de quelque autre manifestation de syphilis héréditaire chez l'enfant, serviront de caractères différentiels en faveur de la gomme.

Ganglion tuberculeux. — Cette tumeur, circonscrite comme l'hématome et comme elle sans adhérences cutanées et sans aucun signe d'inflammation, peut atteindre les bords du sterno-mastoïdien et même s'appuyer sur lui au même siège où l'on voit d'habitude l'hématome de ce muscle; mais il est facile de le différencier en s'appuyant sur le fait suivant : comme les ganglions lymphatiques sont hors de la gaine fibreuse résistante que l'aponévrose forme au sterno-mastoïdien, le ganglion tuberculeux peut glisser sur elle; ce signe suffit à le différencier de l'hématome.

En outre sa consistance est l'inverse de celle de l'autre tumeur; dure au début, elle se ramollit plus tard, quand le ramollissement constitue la gomme tuberculeuse encapsulée. D'autre part, il est très rare de trouver le ganglion tuberculeux au début de la vie, qui est l'époque où se montre l'hématome.

Abcès. — Par voie lymphatique il se peut, quoique difficilement et par suite très rarement, que le pus se collecte au-dessus du muscle sterno-mastoïdien, dans sa gaine aponévrotique, en constituant une tumeur ou saillie plus ou moins allongée sur ce muscle, abcès décrit par Velpeau et qui pourrait être confondu avec l'hématome. On tiendra compte des éléments suivants de diagnostic différentiel : l'époque d'apparition de l'abcès est très rarement les premières semaines de la vie; qu'il est précédé de signes aigus fluxionnaires, locaux et généraux, ce qui n'arrive pas dans l'hématome; que la fluctuation est plus nette, plus marquée dans l'abcès; qu'il est accompagné de phénomènes généraux, de troubles nutritifs; on arrivera ainsi à établir un diagnostic différentiel entre l'un et l'autre.

Kyste congénital. — Cette tumeur a des relations topographiques avec le bord antérieur du sterno-mastoïdien, juste en son milieu, au niveau de la région sous-hyoïdienne, tellement qu'il est facile de la confondre avec l'hématome à un examen superficiel. Si on peut facilement, par la palpation, séparer le bord du sterno-mastoïdien de la tumeur kystique, le diagnostic différentiel est fait; c'est en effet une tumeur extra-musculaire tandis que l'hématome est intra-musculaire; mais il est très difficile chez les enfants de 2 à 5 semaines de bien limiter le bord de ce muscle par suite de son faible développement, quoiqu'on mette l'enfant dans une position telle que lorsque le muscle se contracte il dépasse un peu son bord antérieur. Dans ce cas il y a des adhérences vers la région sous-hyoïdienne avec le paquet vasculaire, avec le corps thyroïde et la membrane thyro-hyoïdienne; ces kystes, étant formés aux dépens de la quatrième fente branchiale, éclaireront le diagnostic.

CHAPITRE XVII

MALADIES DE LA PEAU

I

GLANDES SUDORIPARES ET SÉBACÉES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

I

HYPERIDROSE

Laissant de côté l'*anhidrose* qui se traduit par la sécheresse de la peau et s'observe dans divers états morbides, je parlerai de l'exagération de la sueur ou hyperidrose.

Étiologie. — L'hyperidrose symptomatique des fièvres, de la suette, etc., ne nous arrêtera pas. Quant à l'hyperidrose idiopathique, dont nous nous occupons, elle se rencontre chez les enfants arthritiques ou nerveux (futurs hystériques). Elle apparaît spontanément ou sous l'influence d'une émotion, d'un travail excessif, d'une fatigue, de la chaleur atmosphérique.

Symptômes. — Quand elle est généralisée, l'hyperidrose prédomine cependant en certaines régions : front, aisselles, pieds, mains, etc. On voit la sueur perler à l'orifice des glandes sudoriques et s'accompagner parfois d'érythème. Chez les petits enfants, cet érythème, dit *érythème sudoral, miliaire sudorale*, est très commun en été. On l'observe surtout chez les sujets trop chaudement vêtus et buvant beaucoup. Il occupe principalement le front, le cou, le devant de la poitrine. Sur un fond rouge granité, on aperçoit de petites vésicules miliaires, rondes ou acuminées, qui laissent ensuite une légère desquamation furfuracée. Quand l'hyperidrose est généralisée, elle porte le nom d'*éphidrose*; elle prédomine à la tête, aux aisselles, à la paume des mains, à la plante des pieds. Certains enfants ont ces parties constamment baignées de sueur; ou bien c'est à l'occasion du moindre mouvement, de la moindre émotion que la sueur apparaît. La maladie peut se borner au trouble secrétoire, ou se compliquer de la macération, de la chute de l'épiderme, parfois de lésions eczémateuses ou pustuleuses. Le 22 juin 1897, j'observais, à l'hôpital des Enfants-Malades, un garçon de 13 ans qui transpirait abondamment des pieds et des mains. Aux pieds, pas d'autres lésions; les chaussettes, humides, exhalaient une odeur repoussante (*bromidrose*). Aux mains, la face palmaire des doigts, des pha-

langettes surtout, était dépouillée d'épiderme, et présentait çà et là des lésions pustuleuses qui avaient d'abord fait penser à la gale.

L'hyperidrose des pieds s'accompagne habituellement d'une odeur nauséabonde (*sueurs fétides, bromidrose*) faite en partie de l'odeur naturelle exhalée par le malade et de celle qui résulte de la malpropreté. Cette fétidité, indépendamment de la gêne causée par l'hypersécrétion sudorale, fait le tourment des malades et de leur entourage; elle ne fait qu'augmenter avec l'âge des enfants, et elle rend la vie commune très pénible à ceux qui sont indemnes. Les symptômes sont plus accusés en été qu'en hiver.

J'ai vu les sueurs des pieds et des mains coïncider avec la cyanose et l'algidité de ces parties.

Traitement. — On s'assurera que l'intestin et le rein fonctionnent bien; dans le cas contraire, on donnerait des diurétiques (lait, digitale, scille), des purgatifs. On agira sur la contractilité des vaisseaux et sur la sécrétion glandulaire par la quinine, la belladone, l'ergot de seigle. On fortifiera le système nerveux par les douches, les frictions sèches, térébenthinées ou alcoolisées.

Localement, on poudrera les parties inondées de sueur avec l'amidon, le talc, le lycopode; on assurera la propreté absolue du corps par des bains et des lotions fréquentes. On saupoudrera l'intérieur des chaussettes avec un mélange antiseptique et désodorisant tel que le suivant :

Lycopode.	à 20 grammes
Sous-nitrate de bismuth	
Amidon	
Talc	
Permanganate de potasse	4 —

On peut encore badigeonner les parties baignées de sueur avec une solution de permanganate de potasse à 1 pour 1000.

II

CHROMIDROSE

Quand la sueur est colorée, on dit qu'il y a chromidrose. C'est une affection qui ne s'observe que dans les familles d'hystériques; on peut la rencontrer chez plusieurs enfants à la fois et chez leurs parents. La couleur peut être bleue, rouge, jaune.

Le Dr Chabbert (*Congrès des médecins aliénistes et neurologistes tenu à Bordeaux* en 1895) a publié 3 cas de chromidrose *jaune* chez 3 membres de la même famille qui étaient neurasthéniques et hystériques. L'aîné de 6 enfants, âgé de 12 ans, nerveux, dégénéré, ayant eu des convulsions (mère hystérique), présente une coloration jaune des cheveux en juillet 1895; le 24 août il a une crise d'hystérie convulsive, quelques semaines après l'apparition des sueurs colorées.

Ce trouble fonctionnel de la sécrétion sudorale appartient à la neuropathologie; nous n'en dirons pas plus long à son sujet.

[J. COMBY.]

[illegible]

DYSHIDROSE

[illegible] est caractérisée par de petites vésicules [illegible] occupant les mains, les [illegible] des phalanges.

Étiologie. — [illegible] au moment des chaleurs [illegible] les enfants qui boivent beaucoup et [illegible] la dyshidrose serait due à la [illegible] l'emportant sur la rapidité [illegible] que l'éruption est due, non pas [illegible] à l'issue de sérosité hors des vaisseaux papillaires.

Symptômes. — Les symptômes [illegible] se bornent à des démangeaisons [illegible] qui portent les enfants à gratter et à déchirer les vésicules interdigitales. Sous l'influence de ces grattages peut naître une dermite eczématiforme passagère, avec rougeur, suintement, formation de croûtes. Quand on étudie de près l'éruption, on constate, entre les doigts, entre les têtes des métacarpiens, un soulèvement inégal, mal circonscrit, un état chagriné de la peau, avec dureté au toucher, comme si des grains de sagou étaient enchâssés dans le derme. Ce sont en somme des vésicules, mais des vésicules cohérentes, profondes, sous-épidermiques, ne se détachant pas avec le même relief et la même limpidité que les sudamina.

En peu de jours l'éruption s'affaisse, le liquide exsudé se résorbe ou disparaît par les grattages, et une légère exfoliation épidermique lui succède. L'éruption dure une ou deux semaines et disparaît sans laisser de traces, mais elle est sujette à récidives.

Diagnostic. — On distinguera la dyshidrose de l'*eczéma* par son étroite localisation, par la transparence de ses éléments, par l'absence de suintement et de croûtes, par sa marche rapide. Les *sudamina* n'ont pas le même siège, ils occupent surtout le tronc, le cou, la racine des membres, et se présentent sous forme de vésicules isolées, arrondies, très superficielles, très éphémères. L'*herpès* a quelques analogies avec la dyshidrose, mais il laisse rapidement des *croûtes*, après la rupture de ses vésicules.

La localisation de la dyshidrose dans les espaces interdigitaux, le prurit qui l'accompagne, pourraient dans quelques cas faire penser à la *gale* : mais c'est en vain qu'on cherche les sillons caractéristiques et les lésions secondaires (pustules, papules, etc.).

Traitement. — On maintiendra l'enfant au repos, on l'empêchera de sortir par les temps chauds et ensoleillés, afin d'éviter l'hypersécrétion sudorale, cause première de la dyshidrose. Localement, on prescrira des bains d'amidon, des onctions avec la vaseline additionnée d'oxyde de zinc (1 pour 10), des poudrages avec talc, lycopode et amidon.

IV

SUDAMINA

Les sudamina sont constitués par des vésicules très fines, absolument transparentes, éphémères, suivies d'une desquamation furfuracée.

Les sudamina sont d'autant plus communs que la peau est plus tendre et plus fine; c'est pour cela qu'on les observe si souvent chez les enfants. L'éruption ne semble pas coïncider avec des sueurs abondantes et profuses; s'il y a hypersécrétion sudorale, il n'y paraît pas, la peau reste sèche, seules les vésicules en témoignent. Ces vésicules se formeraient par rétention de la sueur à l'orifice des glandes sudoripares obstruées par des cellules épidermiques.

Étiologie. — Les sudamina s'observent très fréquemment dans les maladies aiguës fébriles de l'enfance, surtout au moment de la défervescence; ils semblent alors avoir la valeur d'un phénomène critique. Ils sont presque constants dans la convalescence de la fièvre typhoïde; ils sont très communs à la fin de la pneumonie, de l'angine herpétique, de la grippe, du rhumatisme aigu, de l'érysipèle, des fièvres éruptives, etc.

Symptômes. — Les sudamina n'entraînent aucun trouble subjectif, aucune gêne, aucune démangeaison, aussi passent-ils souvent inaperçus. Leur transparence absolue, leur petit volume, leur fugacité, les feraient aisément méconnaître, si l'on n'examinait pas la peau de très près et obliquement. On voit alors, à la racine du cou, au-devant des aisselles, du sternum, au niveau des flancs, des aines, des cuisses, de nombreuses saillies hémisphériques, limpides, les unes très petites, les autres assez grosses, quelques-unes assez développées pour mériter le nom de bulles. Tantôt les sudamina sont discrets et petits; tantôt ils sont cohérents ou confluents dans certains points, donnant à la main une sensation râpeuse.

Chaque élément dure peu; en 24, 36 heures, il s'évanouit. La mince couche épidermique qui l'enveloppe se déchire, le liquide s'écoule, et une desquamation très fine, en collerette, témoigne seule de la présence des vésicules. La réunion de toutes ces petites desquamations furfuracées particulières forme des surfaces étendues où l'on voit une desquamation parfois abondante simulant celle des fièvres éruptives (rougeole, scarlatine).

L'éruption de sudamina se fait par poussées successives pendant plusieurs jours, puis elle cesse définitivement. Quand la maladie accompagnée de sudamina, la fièvre typhoïde par exemple, est une maladie à rechutes, on voit la défervescence de chaque rechute être marquée par une ou plusieurs poussées de sudamina.

Diagnostic. — Quoique les sudamina puissent aisément passer inaperçus, ils se reconnaîtront toujours avec un peu d'attention. Leur superficialité, leur transparence absolue, leur terminaison par une desquamation fine et sèche, les distinguent de l'*herpès*, de l'*eczéma*. La *miliaire* sudorale, ou scarlatineuse, ou rhumatismale, sera distinguée des sudamina par l'au-

[J. COMBY.]

réole rouge qui entoure chaque élément, par l'aspect granité de l'éruption, par le prurit qui l'accompagne habituellement.

Traitement. — Il n'y a aucun traitement à instituer contre les sudamina, qui guérissent tout seuls et n'ont jamais la moindre gravité.

V

ACNÉ

L'acné est un trouble dans la sécrétion ou l'excrétion des glandes sébacées. On en distingue plusieurs variétés, toutes rares dans l'enfance, et ne commençant à se développer que chez les sujets déjà grands, chez les adolescents, aux approches de la puberté; acné rosée ou couperose, acné ponctuée ou comédon, acné miliaire, acné inflammatoire, etc.

Étiologie. — Chez les nouveau-nés, on peut observer une variété d'acné ou de kyste sébacé, sous forme de grains blancs et arrondis occupant le menton, les joues, parfois même la muqueuse palatine (*milium*). Ces petits kystes sont éphémères. Plus tard, dans la seconde enfance, chez les filles principalement, chez celles qui ont grandi vite, qui approchent de la puberté, on verra se développer l'*acné ponctuée* sous forme de taches noires occupant le front, le nez, les sillons naso-jugaux. Quand on cherche la cause de cette poussée acnéique, souvent disgracieuse, on apprend que l'enfant est dyspeptique, digère mal, boit trop, souffre de constipation, présente des symptômes d'ectasie gastrique, etc. En un mot, il semble que l'acné soit souvent en rapport avec des troubles digestifs, c'est-à-dire avec une auto-intoxication. D'autres fois l'acné se déclare à la suite de l'absorption d'un médicament (bromure, iodure de potassium); elle se présente alors sous forme de taches rouges, saillantes, acuminées, parfois pustuleuses (*acné inflammatoire, acné pustuleuse*). L'acné pustuleuse peut aussi se déclarer spontanément chez les sujets qui ont grandi rapidement, chez ceux qui sont lymphatiques, scrofuleux, arthritiques.

Indépendamment de cette question de terrain, il faut faire intervenir l'action des germes pathogènes (staphylocoques), qui entretiennent et aggravent les manifestations de l'acné. Chez les enfants, l'*acné rosée*, si désobligeante chez les adultes, chez les femmes notamment, est exceptionnelle, et la variété la plus commune que l'on rencontre est l'*acné ponctuée*. Dans cette acné, le follicule sébacé est distendu par le sébum, et on trouve parfois un parasite dit *acarus* ou *demodex* des follicules, qui ne joue d'ailleurs aucun rôle pathogénique.

Symptômes. — L'acné ponctuée est formée de points noirs, isolés, saillants, parfois très rapprochés les uns des autres, et donnant au front, au [illegible], un as[illegible] et désobligeant. Ces points noirs sont connus sous le c[illegible] [illegible]and on presse à la base de ces comédons, on en fait [illegible] [illegible]hâtre, allongée, arrondie comme un ver, dont le [illegible]le la tête [illegible] contenu du comédon n'est autre [illegible]acée, [illegible] noir extérieur est dû aux pous-

sières extérieures qui ont fini par adhérer et par faire corps avec la matière sébacée. A côté de l'acné ponctuée, chez le même malade, on peut trouver l'acné inflammatoire, constituée par des élevures rouges, coniques, surmontées d'une pustule. L'épiderme qui recouvre cette pustule se rompt bientôt, et il ne reste qu'une surface rouge, saillante, assez durable (*acné juvénile*). On dit que l'acné est *pustuleuse* quand elle renferme une assez grande quantité de pus, *phlegmoneuse* quand il s'est formé un abcès dermique, *indurée* ou *tuberculeuse* quand la base des éléments acnéiques est devenue dure et nodulaire. Quand l'acné a duré longtemps, toutes ces formes peuvent s'observer chez le même malade, dont la peau sera semée de points noirs, de boutons rouges, de pustules jaunes, de petits abcès, de couperose, de cicatrices déprimées, etc. L'éruption, en un mot, est polymorphe. L'acné n'est pas une affection grave; mais elle est essentiellement chronique et ne marque aucune tendance à la résorption spontanée; son pronostic est assez sérieux.

Le Dr Colcott Fox, sous le nom d'*acné scrofulosorum*, a décrit chez les enfants une dermopathie assez rare dont il résume ainsi la description (*Brit. Journal of Dermat.*, nov. 1895) : « Des éléments papulo-vésiculeux, presque miliaires, non groupés, sont disséminés sur le corps, principalement sur les membres et un peu sur le tronc; quelques-uns paraissent aussi sur la face et le cuir chevelu. Les uns sont coniques, roses et secs, d'autres plus aplatis, légèrement brillants à leur surface, et rappellent les papules du lichen plan; d'autres présentent à leur centre une coloration jaune blanchâtre; chez d'autres ce centre est ramolli et purulent; d'autres enfin, chez lesquels le pus bourbillonneux a fait issue, sont en quelque sorte cratériformes, le bourbillon sorti ayant laissé un petit orifice béant. Une légère cicatrice s'ensuit parfois. Quelques-uns de ces éléments ont des rapports évidents avec l'appareil pilo-sébacé. Il n'y a eu de prurit dans aucun cas : cette éruption est donc tout à fait indolente. La maladie se fait par poussées, et les éléments produits ont une lente évolution. L'éruption, prise en général, dure des mois. »

C'est chez le tout jeune enfant que le Dr Fox a pu faire ses observations, mais il existe des faits semblables observés chez des adolescents ou adultes. En vue d'étudier la nature de cette éruption, et pour éliminer la syphilis possible (bien que dans aucun cas il n'y eût la moindre trace de syphilis acquise ou héréditaire, et que les lésions ne ressemblassent que de loin aux syphilides acnéiques), l'auteur a traité quelques malades par le mercure, mais sans en obtenir le moindre résultat.

C'est vers l'origine tuberculeuse qu'on semblerait devoir plutôt s'orienter. Tous ces enfants étaient manifestement des scrofuleux, quelques-uns avaient eu des écrouelles, d'autres des parents tuberculeux. Ayant alors institué le traitement antiscrofuleux par l'iode et l'huile de foie de morue, l'auteur vit, dans presque tous les cas, disparaître l'affection. C'est en raison de ces faits cliniques et thérapeutiques que le Dr Fox donne à ces éruptions l'épithète d'acné scrofulosorum. L'auteur pense que Bazin est le premier qui ait noté cette lésion, sous le terme d'acné scrofuleuse, dans ses leçons sur la scrofule.

En 1852, au Congrès de Vienne, le Dr Radcliffe Crocker en a décrit 5 cas chez des enfants, soit sous l'épithète d'acné scrofulosorum, soit dans les observations de lichen scrofulosorum, d'acné cachecticorum, de scrofulides. L'auteur n'a pas trouvé de faits analogues aux siens, et pourtant, dit-il, l'éruption doit être connue de bien des dermatologistes. Dans le traité de Kaposi, il est donné, au compte de Hebra, une description de l'acné cachecticorum, qui pourrait bien se rapporter à l'acné scrofulosorum; de même pour un cas intitulé « acné indurée généralisée chez un enfant », publié dans les *Annales françaises de dermatologie*.

Diagnostic. — Il est facile de reconnaître l'acné ponctuée, à son siège, à la petitesse de ses éléments, au *point noir* qui les surmonte. On ne pourrait la confondre ni avec l'eczéma, ni avec la miliaire, ni avec l'impétigo, ni avec le prurigo. L'acné inflammatoire, l'acné pustuleuse pourraient faire penser aux furoncles, mais ces derniers sont plus gros, plus tendus, plus douloureux spontanément et à la pression. Ils ont une marche plus rapide. Les pustules de variole, les bulles de varicelle ont une forme et une évolution toutes particulières.

Traitement. — Il ne faut pas manquer d'instituer un traitement général basé sur la connaissance des antécédents héréditaires et du tempérament des malades. Si l'on est en présence d'enfants lymphatiques ou scrofuleux, on leur donnera l'huile de foie de morue, le sirop d'iodure de fer ou le sirop iodo-tannique. S'ils sont arthritiques, on prescrira les alcalins. L'estomac est-il malade, on instituera un régime convenable (peu de viandes et de graisses, pas d'épices ni d'aliments crus, indigestes, fermentés ou putrescibles, pas de boissons alcooliques, rationnement des liquides, etc.). En même temps on combattra la constipation, on fera l'antisepsie intestinale. Parmi les eaux minérales il faut conseiller, suivant les cas, Uriage, Luchon, La Bourboule, Vichy, Pougues, Vals, etc. Le traitement local est très important. Dans les cas légers, on fera matin et soir des lotions avec un mélange d'eau tiède et d'eau de Cologne ou d'eau-de-vie camphrée. Le soufre jouit d'une réputation universelle contre l'acné; on lotionnera le soir avec :

Soufre précipité	5	grammes
Alcool camphré	15	—
Eau distillée	200	—

Le lendemain matin, on savonne à l'eau tiède et on applique une pommade à l'oxyde de zinc (à 1 pour 10).

On peut aussi employer une pommade composée ainsi formulée :

Vaseline	50	grammes
Oxyde de zinc }	ãã 5	—
Soufre précipité }		

Les onctions au savon noir sont efficaces, mais souvent irritantes. On peut faire un mélange à parties égales de vaseline et de savon noir, et appliquer le soir sur les parties malades. Quand les surfaces seront irritées, on les calmera à l'aide de cataplasmes d'amidon refroidis ou d'onctions à la vaseline pure, au glycérolé d'amidon, etc.

VI

SÉBORRHÉE

On doit entendre sous le nom de séborrhée un trouble de sécrétion des glandes sébacées ou sudoripares, aboutissant à la formation de squames pityriasiques, de croûtes, d'enduit gras et huileux. Pour Unna, la séborrhée rentre dans la classe des eczémas séborrhéiques.

Étiologie. — La séborrhée est très commune chez les enfants du premier âge, arthritiques ou lymphatiques, et aussi chez les enfants déjà grands, chez les adolescents qui digèrent mal, qui suivent une mauvaise hygiène. Pour Unna, ce serait une affection parasitaire; le microbe ou le champignon, à déterminer, agirait en provoquant l'hypersécrétion des glandes sébacées et sudoripares.

Les enfants atteints de séborrhée peuvent présenter tous les attributs de la santé; leur embonpoint ne laisse rien à désirer, leur accroissement est normal, leurs fonctions s'exécutent bien. Quelquefois on est disposé à incriminer le lait de la nourrice, trop gras ou trop caséeux, ou trop abondant, les aliments qu'on leur donne prématurément ou surabondamment. J'ai souvent trouvé la suralimentation à l'origine des séborrhées infantiles. Mais d'autres fois on ne trouve rien d'irrégulier dans l'hygiène alimentaire de l'enfant, et l'on est porté à invoquer une disposition héréditaire, l'arthritisme (goutte, diabète, obésité des ascendants), la scrofulo-tuberculose, etc.

Symptômes. — Laissant de côté l'eczéma séborrhéique proprement dit qui se présente en placards limités, squameux, occupant le devant de la poitrine et la région interscapulaire, nous décrirons à la séborrhée une forme sèche, une forme croûteuse et une forme fluente.

La forme sèche ou *pityriasique* (pityriasis capitis) se caractérise par la production incessante au cuir chevelu de squames fines, sèches, furfuracées (pellicules). Cette desquamation de la tête ne va pas sans démangeaisons et sans chute des cheveux. J'ai vu le pityriasis dépasser les limites du cuir chevelu et envahir la face, les joues, le menton; ces régions deviennent le siège d'une desquamation farineuse incessante. L'affection peut en rester là; mais dans quelques cas elle s'accompagne d'eczéma véritable, et l'on trouve des faits de passage qui ne permettent pas d'établir une barrière infranchissable entre la séborrhée et l'eczéma.

La *forme croûteuse* est excessivement fréquente chez les enfants à la mamelle; elle peut se manifester dès les premières semaines de la vie. On voit le cuir chevelu se recouvrir de squames épaisses et humides, noircies par les poussières de l'air, s'imbriquant entre elles, de manière à figurer des écailles de poisson; le siège de cette séborrhée lui fait donner chez les nourrissons le nom de *chapeau*. Les parties glabres, le front, les joues, les tempes peuvent être envahies par les croûtes. Quand on les détache, on trouve la peau sous-jacente rouge et irritée. On donne souvent le nom de *croûtes de lait* à cette forme de séborrhée infantile. Dans la forme fluente,

le cuir chevelu est rouge, gras, huileux; il y a de l'hyperidrose. A la face, les orifices des glandes sont dilatées, et la peau est recouverte d'un enduit graisseux; cette forme de séborrhée fluente du visage coïncide souvent avec l'acné.

La séborrhée sèche, croûteuse, fluente, est une maladie chronique, de longue durée, qui témoigne d'une disposition morbide constitutionnelle; la guérison est donc difficile à obtenir et exige de longs efforts; mais la vie n'est pas menacée et le pronostic n'a rien de grave.

Diagnostic. — Dans les formes croûteuses, on peut hésiter entre la *séborrhée* simple, l'*eczéma* et l'*impétigo*. Quand l'impétigo forme des croûtes étendues sur le cuir chevelu, ces croûtes sont plus épaisses, plus inégales que dans la séborrhée, la peau sous-jacente est exulcérée et à vif; il existe souvent des placards aberrants sur le visage ou ailleurs. Dans l'eczéma vrai, la dermite sous-jacente aux croûtes est également beaucoup plus accusée que dans la séborrhée. Cependant le doute est permis dans quelques cas. Les squames du *psoriasis capitis* se distinguent de celles du pityriasis par leur épaisseur, leur sécheresse, l'intégrité des cheveux, la coexistence d'autres placards psoriasiques sur le reste du corps.

Traitement. — Le traitement général consistera à alimenter les enfants d'une façon convenable, à leur refuser le vin, les épices, les aliments indigestes, les crudités, les graisses en excès. Si les enfants sont lymphatiques, scrofuleux, on leur donnera l'huile de foie de morue ou le sirop iodo-tannique. S'ils sont arthritiques, on les soumettra à la médication alcaline (eau de Vichy, Vals, Pougues, etc.). Localement, le *soufre* paraît être le meilleur agent à utiliser contre les séborrhées de la seconde enfance et de l'adolescence. On peut employer la pommade suivante recommandée par E. Besnier:

Soufre précipité		5 grammes
Acide salicylique	ãã	0gr,50
Résorcine		
Vaseline et lanoline	ãã	50 grammes

On peut faire encore des frictions avec la liqueur de Van Swieten dédoublée (sublimé à 1 pour 2000), puis appliquer la pommade au calomel à 1 pour 50. On recommandera de couper les cheveux ras avant l'emploi de tous ces topiques. Quand les croûtes seront très épaisses, on les fera tomber avec des cataplasmes d'amidon. S'il y a beaucoup de suintement, pansement sec avec un mélange de talc, lycopode, amidon (ãã 20 gr.), acide salicylique (1 gr.). Pour prévenir ou enrayer l'alopécie séborrhéique, chez les adolescents, on fera des lavages quotidiens de la tête avec l'eau alcaline suivante:

Eau	1000	grammes
Savon	80	—
Bicarbonate de soude	20	—

On alternera avec la lotion :

Résorcine	5	grammes
[illegible] de rose	2	—
[illegible]	100	—

II

KÉRATOSES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

I

ICHTYOSE INFANTILE

L'ichtyose est une maladie de la peau, qui s'accuse dès la plus tendre enfance, persiste toute la vie, et se caractérise par la rudesse, la sécheresse, la formation de fines écailles, de squames, de lames épidermiques plus ou moins épaisses rappelant les écailles de poisson. C'est une difformité, une malformation cutanée, plutôt qu'une maladie, car elle n'évolue pas; variable de degré, d'intensité, de forme, elle reste telle indéfiniment chez les sujets qui en sont atteints.

Étiologie. — L'ichtyose est souvent héréditaire; on voit, dans une famille, plusieurs enfants en présenter les symptômes, et quand on recherche dans leur ascendance, on apprend que le père ou la mère, ou leurs proches, étaient ichtyosiques. Mais l'hérédité n'est pas fatale. Sous le nom d'*ichtyose fœtale, ichtyose intra-utérine, ichtyose congénitale*, on a décrit une lésion de la peau bien différente de l'ichtyose habituelle. Non seulement la peau est malade (*kératome malin généralisé intra-utérin* de E. Besnier), mais encore on trouve des fissures du crâne, des malformations orificielles, nasales, auriculaires, l'ectropion, etc. L'enfant est un monstre, non viable, qui succombe dans les premières heures ou les premiers jours de sa naissance (voir plus loin).

Dans les cas de naissances gémellaires, on a pu voir un enfant devenir ichtyosique, l'autre restant indemne. Dans les familles nombreuses, les garçons peuvent être ichtyosiques et les filles non, ou inversement. Kaposi a vu une femme atteinte d'ichtyose dont les cinq fils souffraient du même mal, et les trois filles en étaient exemptes.

Quoi qu'il en soit, l'hérédité de l'ichtyose est affirmée par tous les dermatologistes; l'accord cesse seulement quand il s'agit d'apprécier le rapport entre les héréditaires et ceux qui ne le sont pas. Gaskoin dit que, dans le quart des cas, l'ichtyose provient directement des parents ou se produit chez les collatéraux. Thibierge (*Dictionnaire encyclopédique*) élève cette proportion à la moitié au moins. Il fait remarquer avec raison que les cas frustes, partiels, localisés, échappent souvent aux enquêtes qu'on peut faire. Je suis convaincu pour ma part que, si l'on tenait compte de tous ces cas,

des ichtyoses partielles, des ichtyoses ébauchées, de la *xérodermie* notamment, on trouverait l'hérédité chez la plus grande partie des enfants ichtyosiques. J'ajoute que l'hérédité est *similaire* et qu'il n'y a aucune parenté à établir entre l'ichtyose et les autres dermopathies.

J. Hutchinson cependant, ayant vu des enfants ichtyosiques naître de parents psoriasiques, tend à élargir la notion de l'hérédité et à établir un lien entre les différentes kératoses (psoriasis, ichtyose, etc.).

On peut suivre l'ichtyose à travers de nombreuses générations; Rayer rapporte qu'il a observé une famille d'ichtyosiques dans laquelle la transmission héréditaire s'était faite sans interruption pendant six générations. Le plus souvent, dit Thibierge, après deux générations successives, la transmission cesse de se faire dans la ligne directe pour passer dans la ligne collatérale, etc.

De tout cela il résulte que l'hérédité domine l'étiologie de l'ichtyose.

L'ichtyose peut-elle s'acquérir? On a dit que le défaut de soins, de propreté dans le jeune âge, pouvait aboutir à l'ichtyose; tout au plus doit-on admettre que l'hygiène défectueuse de la peau pourra mettre en relief et exagérer les manifestations ichtyosiques.

On a dit aussi que l'ichtyose s'observait chez les enfants lymphatiques, délicats, faibles de constitution. Il est loin d'en être toujours ainsi; toutes les coïncidences sont possibles, et l'ichtyose peut s'observer chez les enfants pâles, maigres, comme chez les enfants gros, vigoureux, colorés.

Le sexe n'a aucune influence.

Anatomie pathologique. — Une première lésion facile à constater dans l'ichtyose, c'est l'épaississement de l'épiderme; mais il y a aussi hypertrophie des papilles du derme, surtout dans les formes graves et dans l'*ichtyose hystrix*. L'hypertrophie papillaire n'est d'ailleurs pas constante ni générale: Kaposi a constaté son absence dans les cas d'ichtyose nacrée et serpentine. Derme et papille sont le siège d'une infiltration embryonnaire. Les fibres élastiques sont moins nombreuses, les vaisseaux sont dilatés et leurs tuniques épaissies.

L'épiderme est atteint dans toutes ses couches : le corps muqueux de Malpighi est hypertrophié (Neumann), surtout au niveau des colonnes interpapillaires; la substance unissante de la couche cornée est très abondante (Kaposi), surtout dans l'ichtyose hystrix.

Dans les formes intenses, les follicules pileux disparaissent; ils sont raréfiés et atrophiés dans les autres cas; leurs orifices sont obstrués par des amas épidermiques (*kératose pilaire*), les poils sont altérés, recourbés ou absents. Les glandes sébacées manquent (Neumann) ou sont altérées, kystiques, etc. Par exception, on peut observer une hypertrophie des glandes sébacées (cas de de Amicis où la séborrhée était associée à l'ichtyose). Les glandes sudoripares ne sont pas moins atteintes que les glandes sébacées. Atrophie du pannicule adipeux sous-cutané. Ce qui domine dans l'anatomie pathologique de l'ichtyose, c'est le développement exagéré de l'épiderme: cette lésion est constante, appartient à toutes les formes, à tous les cas; les autres lésions sont accessoires et consécutives.

Dans l'épiderme lui-même, les cellules du corps muqueux de Malpighi semblent être primitivement atteintes, et comme les lésions se montrent dès la naissance, sans tendance aucune à la guérison, on est conduit à admettre l'existence d'une *difformité* originelle de la peau. Au point de vue anatomique, l'ichtyose doit être rapprochée des kératodermies ou kératoses; mais, au point de vue étiologique, elle doit se ranger à côté des difformités cutanées, telles que le nævus, le molluscum, le lentigo, etc.

Symptômes. — On doit distinguer, dans l'ichtyose, des degrés multiples. Dans la forme la plus légère, la peau est seulement sèche, rugueuse, hérissée de petits cônes rappelant la *chair de poule* et donnant la sensation de râpe au toucher. Chaque cône répond à un follicule pileux, l'épiderme corné formant un amas autour d'un poil atrophié. Cette *xérodermie* pilaire siège surtout dans le sens de l'extension des membres; elle s'accompagne souvent de rougeur, ce qui la rend désobligeante quand elle occupe les parties découvertes. A la face, elle forme sur les joues des granulations fines et serrées. Les anciens dermatologistes avaient décrit cette forme sous le nom de *lichen pilaire*, terme inexact et qui doit être abandonné.

Quand les squames forment des couches plus étendues, minces (il semble que la peau ait été badigeonnée de collodion) ou épaisses, adhérentes, flottantes, imbriquées, elles ne laissent plus place au doute. Fines, elles rappellent le pityriasis, mais elles sont plus adhérentes que ce dernier. Leur coloration est plus ou moins foncée et la peau a toujours un aspect sale, poussiéreux. La peau est amincie et la sensation que donne le toucher n'est plus râpeuse comme dans la xérodermie. En même temps que son épaisseur, la peau a perdu son élasticité et conserve les plis qu'on lui imprime.

Quand l'ichtyose se présente avec des squames fines, sèches, en partie adhérentes, en partie flottantes, peu colorées, qui rappellent vaguement l'écaille de certains mollusques, on lui donne le nom d'*ichtyose nacrée*. Est-elle au contraire peu écailleuse, très sèche, dessinant des plaques étendues, losangiques, carrées, polygonales, qui la font ressembler à une peau de reptile, on la dénomme *ichtyose serpentine, sauriasis*. Dans cette forme, les squames sont très épaisses, très foncées en couleur, souillées par les poussières de l'air; quelquefois leur coloration est noire par places (*ichtyose noire*), ce qui complète la ressemblance avec la peau de certains reptiles (couleuvre).

Dans l'*ichtyose* cornée (ichtyose hystrix), la peau est verruqueuse, ou hérissée de cônes aigus, rappelant les piquants du hérisson ou du porc-épic.

M. E. Bernier distingue trois degrés : 1° *ichtyose furfuracée*, c'est la forme légère des premiers mois, des premières années de la vie; 2° *ichtyose nacrée, scutulée*, rappelant la peau de crapaud, de serpent, devenant noire par les poussières qui la souillent et par l'hyperpigmentation, se hérissant d'excroissances verruciformes; 3° *ichtyose hyperkératosique* (sauriasis de Wilson). Ces différents états peuvent se combiner en proportions variables chez le même sujet, qui présentera alors toutes les formes et tous les degrés de l'ichtyose suivant les différentes régions du corps qu'on examinera. Il est rare que l'ichtyose soit absolument générale et uniforme. La face est sou-

vent respectée ou atteinte à un moindre degré que le reste du corps; les squames sont plus fines et se voient seulement au front et aux joues. Le cuir chevelu est sec et écailleux, les cheveux sont clairs et secs; le haut de la poitrine est peu atteint, les aines sont respectées de même que le creux de l'aisselle, le pli du coude et le creux poplité, la face palmaire de l'avant-bras, le dos et la paume des mains, la plante des pieds. Les régions les plus atteintes sont le coude, la face externe et postérieure du bras et de l'avant-bras, le genou, la face antérieure et externe de la cuisse et de la jambe. Organes génitaux à peu près indemnes.

Cette répartition habituelle des lésions comporte des exceptions; à côté des formes typiques, on verra des formes atypiques, avec irrégularité très grande dans la distribution de l'ichtyose, avec prédominance ou localisation exclusive dans les points généralement respectés, etc. Mais, en général, les lésions sont symétriques pour la forme comme pour l'intensité. « Cette symétrie des lésions, dit Thibierge, tient à ce fait que les points symétriques ont une structure identique et, sous l'influence d'une cause générale, se comportent également d'une façon identique. »

On discute encore sur l'existence des *ichtyoses locales*, circonscrites à une faible partie des téguments, en respectant tout le reste du corps.

La sensibilité de la peau est intacte dans les formes légères, émoussée dans les formes intenses; pas de démangeaisons, pas de rougeur de la peau. Même quand on arrache les squames avec une certaine violence, on ne fait pas rougir le tégument. Sur les régions ichtyosiques, les poils sont rares ou absents. La sueur fait défaut ou s'restreint notablement dans les parties malades pour s'exagérer dans les points respectés par l'ichtyose. Cette hypersécrétion sudorale est en quelque sorte compensatrice. Quant à la sécrétion sébacée, elle est notablement diminuée.

Les ongles échappent d'ordinaire à toute altération; quelquefois cependant on les trouve jaunâtres, épais, secs, durs et cassants.

L'ichtyose respecte les muqueuses.

On voit des enfants ichtyosiques présenter un développement incomplet et retardé; leur squelette est menu, leur taille courte, leur intelligence obtuse; chez eux, la couche adipeuse sous-cutanée est atrophiée. A côté de ces débiles, de ces dégénérés, on trouve beaucoup d'ichtyosiques forts, grands, vigoureux, intelligents.

Quelle que soit l'étendue des lésions cutanées dans l'ichtyose, on ne constate pas de troubles viscéraux en rapport avec une maladie qui, au premier abord, semble devoir compromettre les fonctions de la peau. Les urines sont normales quoique d'une densité faible; l'urée n'est pas augmentée ni diminuée, mais il y a parfois une surcharge urique et même de la gravelle. Pas d'albuminurie.

L'ichtyose peut se compliquer d'eczéma, d'acné, d'impétigo, d'ecthyma, de furoncle, etc., mais presque jamais de psoriasis.

Quand un ichtyosique est atteint de fièvre éruptive (rougeole, scarlatine), on ne voit pas la desquamation de ces maladies influencer la marche de l'ichtyose. Quelquefois l'ichtyose semble mettre obstacle au déve-

loppement des éruptions bulleuses ou pustuleuses (varicelle, variole).

A quel âge se montre l'ichtyose? D'après Hebra, elle ne débuterait pas avant 2 ans; mais, si elle est peu accusée dans les premiers mois et les deux premières années de la vie, elle est parfois reconnaissable dans les premières semaines, et si elle n'apparaît pas dès la naissance, c'est que la peau a été baignée dans le liquide amniotique. On peut affirmer, dans tous les cas, que l'ichtyose est une maladie de l'enfance, et que, passé 7 ou 8 ans, si elle ne s'est pas encore déclarée, elle ne se montrera pas. La vaccination a pu, dans quelques cas, hâter son apparition.

Au début, les lésions ichtyosiques sont peu accusées, les squames fines et discrètes; puis elles vont s'accentuant d'année en année pour persister pendant toute la vie. Les faits de guérison qui ont été rapportés sont exceptionnels et contestables.

On peut bien, par une thérapeutique rationnelle, blanchir l'ichtyose, masquer ou atténuer passagèrement ses manifestations; mais, aussitôt qu'on se relâche, la prolifération de l'épiderme reprend de plus belle et l'on s'aperçoit qu'on n'a nullement enrayé la marche de la maladie. Cela dit, il faut reconnaître que l'ichtyose n'a pas d'influence sur la santé générale ou sur la durée de la vie; elle n'expose ou ne prédispose les enfants à aucune maladie; elle est indifférente. Le pronostic *quoad vitam* est donc bénin.

Diagnostic. — Il est très facile de reconnaître l'ichtyose, ses caractères objectifs la signalent aux yeux les moins clairvoyants, et l'on ne saurait la confondre : ni avec le *pityriasis*, qui a des squames fines, farineuses, localisées en certains points (face, cuir chevelu, etc.); ni avec l'*eczéma*, éruption vésiculeuse, suintante, croûteuse, rarement généralisée, disséminée en placards plus ou moins larges laissant entre eux de grands intervalles de peau saine; ni avec le *psoriasis*, affection squameuse sans doute, mais à squames nacrées, formant des placards arrondis, épais, discrets; ni avec les *dermatites exfoliatrices* qui s'accompagnent d'érythème, de rougeur vive de la peau, parfois aussi de suintements, de fissures, et d'un état général plus ou moins grave; ni avec le *lichen*, d'ailleurs rare dans l'enfance, et qui se présente sous forme de petites papules sèches, dures, groupées, serrées les unes contre les autres, sans desquamation appréciable.

Mais il y a des *états ichtyosiques* de la peau qui peuvent mettre dans l'embarras : les enfants mal soignés, malpropres, abandonnés, errants, auront la peau sèche, noire, squameuse en certains points, sans que l'ichtyose soit en cause; de même certains eczémas chroniques pourront laisser à leur suite un état ichtyosique du tégument.

On a décrit une pseudo-ichtyose des convalescents, des cachectiques (*pityriasis tabescentium*), des maladies du système nerveux, etc. La sécheresse et l'exfoliation épidermique, dans ce cas, prédominent au niveau des membres, dans le sens de l'extension, elles s'accompagnent de maigreur extrême, de cachexie, et l'on peut remonter aisément au début des accidents. Dans quelques cas (Thibierge), le *nævus verruqueux et corné* simule l'ichtyose. Dans les cas légers, atténués, où la *xérodermie* seule est évidente, il est permis d'hésiter avant de prononcer le nom d'ichtyose.

Traitement. — On se contente aujourd'hui de traiter l'ichtyose par des topiques, par des moyens externes ayant pour but de nettoyer la peau et de lui rendre son aspect normal. Les bains simples, les bains alcalins ou savonneux, sulfureux ou salés, les bains de vapeur ont été tour à tour recommandés. Ces bains doivent être répétés tous les jours ou tous les deux jours et suivis de frictions sèches ou d'onctions avec un corps gras. En quinze jours on peut ainsi *blanchir* un ichtyosique.

Hebra vante les frictions au savon mou répétées matin et soir et suivies d'enveloppement dans les couvertures de laine; au bout de 8 à 10 jours, on prescrit un bain quotidien prolongé (2 heures). Après les bains, on doit frictionner le corps avec de la glycérine ou mieux le glycérolé d'amidon additionné de 1/10 d'eau de laurier-cerise (Lallier). Les onctions faites 2 fois, puis 1 fois par jour, puis 1 fois par semaine, maintiendront la peau souple et onctueuse. Le glycérolé d'amidon peut être remplacé par la vaseline. On a conseillé encore les pommades au goudron (40 pour 100), à l'acide tartrique (3 pour 100), les enveloppements avec la toile de caoutchouc, les sudorifiques (jaborandi).

En traitant ainsi l'ichtyose avec persévérance, on atténuera sûrement, ou masquera ses manifestations désobligeantes, mais on ne la guérira pas, quoi qu'on fasse. Le traitement est purement palliatif.

Quant aux remèdes internes, ils seront prescrits suivant les indications. S'agit-il d'un enfant délicat, lymphatique, scrofuleux, on lui donnera l'huile de foie de morue, le sirop iodo-tannique, on conseillera le séjour à la campagne, la vie au grand air, une bonne nourriture. Trouve-t-on des signes d'anémie, on prescrira le fer (protoxalate en poudre ou en pilule, 10 à 20 centigrammes par jour), ou l'arsenic (liqueur de Fowler, 5 à 10 gouttes par jour, pendant 8 à 10 jours tous les mois).

Les eaux thermales conseillées dans l'ichtyose sont : la Bourboule, Barèges, Challes, Uriage, Saint-Gervais, Luchon.

II

ICHTYOSE FŒTALE

L'ichtyose fœtale, ou ichtyose intra-utérine, se distingue nettement de l'ichtyose vulgaire que nous venons de décrire, par la profondeur de ses lésions et leur précocité. Hebra et Kaposi considèrent même ces deux maladies comme n'ayant rien de commun. La première ne se déclarerait qu'après la naissance, après 2 ans le plus souvent; la seconde serait intra-utérine et amènerait rapidement la mort du fœtus ou du nouveau-né.

Mais quelques observations ont été publiées qui montrent que l'ichtyose fœtale n'est pas incompatible avec la vie, et qu'il y a des faits de passage empêchant d'établir une démarcation tranchée entre les deux formes morbides.

Étiologie. — Les causes de l'ichtyose fœtale sont très obscures; on a invoqué tour à tour la syphilis héréditaire, les émotions ou chocs subis par la mère pendant la grossesse, l'ostéomalacie, etc. Mais, en général, les

parents sont bien portants et indemnes de tare diathésique pouvant se transmettre à leur descendance.

L'hérédité de l'ichtyose fœtale est moins évidente que celle de l'ichtyose ordinaire; cependant on a vu cette maladie chez plusieurs fœtus d'une même femme.

Anatomie pathologique. — La peau paraît trop étroite pour le corps de l'enfant qui semble enveloppé d'une cuirasse brisée, fissurée, craquelée en certains points. On remarque des plaques rouges, séparées par des sillons.

Les plaques épidermiques sont très épaisses (plusieurs millimètres); l'épiderme recouvre les saillies comme les sillons, plus mince sur ces derniers, plus épais sur les premières (30 à 50 fois plus, Houel-Chambard).

Les variations portent sur la couche cornée, le corps muqueux de Malpighi conservant une épaisseur uniforme. La couche cornée se fait remarquer par la présence d'une série d'orifices pour le passage des poils; ainsi troué, le cuir chevelu offre un aspect spongieux. Autour des orifices, les cellules épidermiques se rangent concentriquement.

Les annexes de l'épiderme sont altérées; les glandes sudoripares parfois atrophiées, les glandes sébacées incomplètement développées, les poils manquent ou sont inclinés, couchés dans la couche cornée; les bulbes pileux sont souvent atrophiés par suite de la compression qu'exerce sur eux la matière sébacée. Le derme est sain, le panicule graisseux sous-cutané peu développé.

On ne trouve que rarement des vices de conformation, pied bot, anus imperforé, bec-de-lièvre, chez les enfants atteints de cette forme d'ichtyose.

Par contre, on peut constater, à l'autopsie, des congestions viscérales multiples qui rappellent celles des brûlures graves.

Chambard dit que les lésions de l'ichtyose fœtale sont comparables à celles d'une ichtyose ordinaire qui aurait des dimensions colossales.

Elles se résument en : augmentation considérable de l'épaisseur de la couche cornée de l'épiderme, lésions insignifiantes du corps muqueux de Malpighi, intégrité absolue du derme.

Symptômes. — L'ichtyose fœtale se caractérise par l'épaississement de l'épiderme, devenu dur et résistant, sans élasticité, ayant dilaté tous les orifices, fait disparaître les saillies normales, et subi des éclatements, des fissures par suite de la croissance du fœtus.

On se trouve en présence d'enfants monstrueux, semblant couverts d'enduit sébacé desséché; leur peau est d'une couleur jaune sale, sillonnée de fissures dessinant des plaques plus ou moins larges, et rappelle le cuir par son aspect et sa consistance. Face hideuse, bouche ouverte, lèvres fissurées, nez sans relief, joues hachées de fissures et de dépressions, paupières renversées en dehors laissant à découvert le globe de l'œil, cils rares ou absents, oreilles rudimentaires, fissures crâniennes longitudinales, cheveux courts, déformés ou absents, cou haché de fissures perpendiculaires à son axe, mêmes fissures sur le tronc, organes génitaux rudimentaires, membres quasi-œdémateux, gênés dans leurs mouvements par l'épaisseur de l'épiderme, semés de sillons circulaires plus marqués au niveau des

articulations et des poignets. Les extrémités présentent des craquelures circulaires, les doigts peuvent être unis (syndactylie) ou malformés, atrophiés, les ongles sont peu développés. Par suite des mouvements, les différents sillons de la peau peuvent se transformer en surfaces saignantes. Leur longueur est variable comme leur largeur; variables aussi les dimensions des plaques épidermiques qu'ils circonscrivent. Ces plaques sont isolées le plus souvent, très rarement imbriquées.

Ainsi conformé, l'enfant ne saurait vivre longtemps; il succombe dans les premiers jours ou les premières semaines de sa naissance.

Le traitement est impuissant; on donnera des bains antiseptiques (sublimé à 1 pour 10 000) et l'on placera l'enfant dans la couveuse à 30 ou 35 degrés.

III

XÉRODERMIE PILAIRE

Comme suite à la description générale de l'ichtyose et des kératodermies, nous devons dire quelques mots de la *xérodermie pilaire* (E. Besnier). Cette affection a été encore décrite sous les noms de *dystrophie des follicules* (Tilbury Fox, *Brit. med. Journ.*, 1879), de *folliculite rouge* (Erasmus Wilson), d'*ichtyose ansérine des scrofuleux* (Lemoine, *Ann. de dermat.*, 1882), de *kératose pilaire* (Hyde, 1888; Brocq, *Ann. de dermat.*, 1890).

Étiologie. — La xérodermie pilaire est plus commune dans le sexe féminin que dans le masculin; elle débute d'ordinaire dans la seconde enfance, s'accentue au moment de la puberté, se prolonge à l'âge adulte, et ne le dépasse pas. Elle se rencontre chez les sujets lymphatiques, et coïncide fréquemment avec le lupus, la tuberculose cutanée, l'adénopathie tuberculeuse. L'hérédité de l'affection est habituelle; on l'observe souvent chez les frères et sœurs, et pendant qu'elle évolue chez plusieurs membres jeunes de la même famille, elle va s'éteignant chez leurs ascendants (père et mère).

Quoiqu'il y ait des rapports indéniables entre l'ichtyose et la xérodermie pilaire, il n'est pas permis de les confondre dans leur étiologie et dans leur essence. Toutes les deux sont des *dyskératoses* (E. Besnier); mais la xérodermie est une dyskératose localisée, spéciale, qui évolue, qui a un commencement et une fin; l'ichtyose, au contraire, héréditaire comme l'autre, est généralisée et n'a pas de fin.

Anatomie pathologique. — La kératose se localise dans l'infundibulum pilaire, le dilate, le déforme. C'est un *globe corné*, composé de stratifications fines et régulières, vitreuses, dispersées autour du poil, et englobant quatre ou cinq poils rudimentaires courbés et enroulés. La papille est saine, ainsi que le fond du follicule du poil normal. Les espaces interfolliculaires sont relativement intacts, les altérations régressives de la peau sont limitées au périmètre des follicules, le pannicule graisseux n'est pas atrophié.

Dans les espaces inter-infundibulaires, le *réseau* contient quelques

petites masses cornées entourant un poil rudimentaire et ne formant pas de saillie (E. Besnier). Autour et au-dessus des globes kérato-pilaires, lésions banales d'hypergénèse épidermo-dermique secondaires, dues à l'irritation produite par le corps étranger kératosique ; accroissement simple du *réseau* ; élargissement et déformation des papilles, cellules lymphatiques à leur intérieur, dans le derme sous-papillaire et autour des follicules (E. Besnier et Doyon, *Notes de la traduction de Kaposi*).

Le comédon kératosique de la xérodermie pilaire se distingue du cône corné du pityriasis pilaire par la multiplicité des poils inclus, autour de chacun desquels se reproduit la stratification des couches cornées.

Symptômes. — Au point de vue clinique, M. E. Besnier distingue plusieurs variétés de xérodermie pilaire :

1° *Ichtyose pilaire*, ou ichtyose avec kératose pilaire : elle se rencontre chez des sujets ichtyosiques, au moment de la puberté, et se manifeste par une accumulation cornée au niveau des orifices pilaires et par des lésions folliculaires ;

2° *Xérodermie pilaire simple*, ou commune, xérodermie érythémateuse : il y a hyperkératose de l'infundibulum pilaire, le réseau papillaire sanguin est congestionné soit au niveau de la lésion, soit dans les espaces interfolliculaires, le derme s'altère secondairement, la papille pilaire se détruit, on note des atrophies, des cicatrices dermiques. Les sujets, sans être ichtyosiques, ont la peau sèche, par insuffisance de sécrétion sudorale et sébacée.

« Sur le côté postéro-externe des bras et des avant-bras, au niveau des surfaces iliaques latérales, trochantériennes, fessières, à la région postéro-externe de la cuisse et de la jambe, sans qu'il y ait de limites absolues, la peau, de coloration normale, ou plus souvent rosée, rouge, livide, salie par les poussières ou les matières tinctoriales des vêtements, apparaît sèche — *xérodermie* — légèrement pityriasique, comme chagrinée par des saillies miliaires développées au niveau des follicules pilaires — *anserine*. Elle est rude au toucher, râpeuse, présentant, isolées ou associées, des saillies miliaires, dures, du volume d'une tête de petite épingle, lisses, squamulaires, érodées, montrant, ou non, un point noir central correspondant à un poil enroulé ou cassé, emprisonné dans le corps feuilleté qui constitue la saillie pathologique. »

Parfois le point folliculaire est déprimé et marqué seulement par une petite squame ichtyosique. Les saillies pilaires sont de coloration variable, espacées, esquissant parfois des groupements, des lignes, etc. Tous les points rouges ne sont pas de volume égal ; à la face, il faut beaucoup d'attention pour reconnaître le granité qu'ils forment. Parfois ce ne sont que de petites taches rouges centrées par un poil, et très désobligeantes pour les filles.

Toutes les parties à peau fine lubrifiée par la sécrétion sudorale et sébacée (tronc, aisselles, paume des mains, plante des pieds, plis inguinaux, plis de flexion) restent indemnes. A la face, les altérations sont presque constantes, et leur aspect permet de deviner la participation des organes cachés par les vêtements : la partie externe des sourcils est glabre, la branche montante du maxillaire est rouge et grenue, etc. :

3° *Xérodermie érythémateuse*, progressive, cicatricielle, dépilante, des régions velues. Saillies pilaires très petites, rapprochées, cohérentes, devenant rouges, formant des nappes inégales, marbrées, etc.

Dans les cas moyens, ordinaires, les malades ne se plaignent pas, et ne viennent pas consulter le médecin. Ce n'est que dans les formes intenses, dépilantes, rubéfiantes, qu'on s'inquiète de la dermopathie. « Beaucoup de jeunes femmes ou de jeunes filles, dit E. Besnier, exposent souvent, sans avoir l'air d'y prendre garde, des bras gravement déparés par la xérodermie pilaire rouge ou grise, et peuvent en subir préjudice. A la face, l'existence des états rouges granités, l'alopécie sourcilière constituent, pour peu qu'ils aient d'intensité, une difformité réelle; il y a intérêt à les discerner, à les combattre de bonne heure chez les enfants dont les parents portent les stigmates de la même affection. »

Le pronostic est donc assez sérieux.

Diagnostic. — Il est en général facile de reconnaître la xérodermie pilaire, de la distinguer de l'*ichtyose* dont le début précoce, la généralisation, la permanence, la desquamation abondante sont si caractéristiques.

Le granité fin de la xérodermie ne se retrouve ni dans la *syphilis*, ni dans l'*acné*, ni dans le *lupus érythémateux*. Mais il ne faut pas oublier la possibilité de la coïncidence de plusieurs dermatoses chez le même sujet.

Traitement. — Le traitement doit être précoce pour prévenir les suites fâcheuses de la maladie, quand elle est méconnue et négligée : dépilation, cicatrices. On a vu que les sujets étaient presque tous lymphatiques ou scrofuleux. On leur donnera donc les dépuratifs et reconstituants généraux, tels que l'huile de foie de morue, l'arsenic, le sirop iodo-tannique, etc.

« Localement, dit E. Besnier, les bains, les douches tièdes pulvérisées, l'avulsion mécanique par les frictions avec les savons ponces, les lotions savonneuses de toute espèce, les applications huileuses, grasses, glycérinées, constituent des moyens de traitement qui, employés de bonne heure et avec persévérance, peuvent apporter un obstacle considérable au développement des masses kératosiques, et prévenir la production des altérations secondaires du derme et de l'appareil pilaire. »

Les lésions étant bien développées, on fera : au cuir chevelu, des savonnages avec les savons de Panama, de goudron, d'ichtyol, des onctions huileuses ou grasses, salicylées (lanoline additionnée de 1 pour 100 d'acide salicylique) ; à la face, des applications modérées de savon mou de potasse, de pâtes à la résorcine; au corps, des frictions de savon noir, des bains, des onctions grasses (glycérolé d'amidon salicylé à 1 ou 2 pour 100).

IV

KÉRATODERMIE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

On confondait autrefois avec l'ichtyose certains épaississements épidermiques circonscrits, que MM. E. Besnier[1], Unna[2] ont eu le mérite d'en

[1] Traduction du livre de Kaposi, 1891, t. II, p. 10.
[2] Ueber das Keratoma palm., etc. *Viert. f. Derm. u. Syph.*, 1885.

distinguer sous le nom de *kératodermie*. Cette affection, purement locale, occupant surtout la plante des pieds et la paume des mains, a quelques analogies avec les callosités, les cors, les durillons, le tyloma ou tylosis. Elle en diffère toutefois par son étendue plus grande et par sa symétrie.

Suivant E. Besnier, on doit en distinguer quatre variétés :

1° Kératodermie congénitale

La kératodermie symétrique des extrémités peut être congénitale et héréditaire, avec ou sans nævi disséminés sur d'autres points du corps. Il en existe un type au musée de l'hôpital Saint-Louis (n° 961) ; dans ce cas, la mère du malade, trois oncles maternels et deux sœurs étaient atteints de la même affection, trois autres frères restant indemnes. Neumann (*Soc. des méd. de Vienne*, 1897) en a observé une série de cas dans une famille de la Dalmatie. Cette *kératose héréditaire* s'était transmise depuis 70 ans des parents aux enfants, avec ses caractères d'épaississement corné de l'épiderme, de localisation palmaire et plantaire. Cependant, chez une malade, la kératose avait envahi l'avant-bras, les coudes, les genoux, qui présentaient quelques îlots cornés. Kaposi en fait une ichtyose localisée.

Aux pieds, toute la surface qui entre en contact avec le sol est doublée d'épiderme épaissi et corné (kératose), et ses limites sont marquées par un liséré érythémateux.

Aux mains, même lésion occupant toute la face palmaire, et pouvant empiéter sur une partie de la face dorsale des phalanges. Les plis de la peau sont exagérés et forment une sorte de mosaïque.

Telles étaient les lésions kératodermiques du malade de M. E. Besnier ; les autres surfaces étaient saines : ongles intacts, dents normales, cheveux abondants, pas trace d'ichtyose en aucun point. On a remarqué que les parties kératosées prenaient une teinte foncée en rapport avec la profession des malades, et les poussières plus ou moins dures auxquelles ils sont exposés.

Cette altération, torpide, indolente, nullement inflammatoire, gêne par son volume et par son épaisseur, elle peut rendre les sujets malhabiles. Cependant, M. E. Besnier a vu un ouvrier, habile dans le bronze et l'orfèvrerie, exécuter, malgré sa kératodermie, les travaux les plus délicats. Quelquefois, sous l'influence d'un travail excessif, il peut se faire quelques fissures plus ou moins douloureuses. Mais, en somme, cette affection est peu grave, quoique pour ainsi dire incurable.

2° Kératodermie acquise commune

Cette forme est également symétrique, mais elle n'est pas congénitale ; elle se développe dans la seconde enfance ; elle affecte les extrémités comme la forme précédente, mais elle est plus irritable et présente l'aspect érythémateux.

Là encore, les lésions prédominent aux points qui subissent des pressions

habituelles, mais sans que l'enfant ait été soumis à un travail manuel quelconque. Procédant par poussées, la kératodermie est sujette à exacerbations, à rechutes, surtout pendant l'hiver. Ces exacerbations peuvent bien être provoquées par le travail manuel, mais elles se présentent aussi sans qu'il intervienne. M. E. Besnier a remarqué que les sujets étaient nerveux, mobiles, inconstants.

La distribution des lésions hyperkératosiques est la suivante : îlots sur la face palmaire des doigts, au-devant de l'extrémité inféro-antérieure des métacarpiens, au sommet de l'éminence thénar, le long du bord cubital de la face palmaire de la main. Dans tous les points atteints, le revêtement corné de l'épiderme est normal, les lignes papillaires normales sont agrandies et forment des séries régulières interrompues çà et là par des érosions, des fissures, des déchirures accidentelles. Entre les îlots kératosés, la peau est normale et séparée des parties malades par une bande érythémateuse de quelques millimètres de largeur.

Dans les points où la couche cornée est enlevée, on peut constater l'hypertrophie des papilles du derme, de petits cônes cornés restant appendus aux grains papillaires.

La marche est rendue pénible par ces espèces de durillons symétriques, mais elle n'est pas douloureuse, et l'on n'observe aucun trouble de la sensibilité cutanée ni des réflexes. Les mouvements des mains, l'agilité des doigts sont entravés mécaniquement et quelquefois gênés par les douleurs fissuraires. Sécrétion sudorale intacte, peut-être exagérée le soir sur le dos des mains.

On remarque que les ongles sont incarnés, et les phalangettes aplaties latéralement. Lésion identique aux deux mains, moins accusée à droite, moins accusée aussi sur les régions métatarsiennes marginales, sur les talons, sur les faces plantaires des orteils ; en revanche, la zone congestive périphérique est mieux dessinée aux pieds qu'aux mains (pièce 492 *bis* du musée de Saint-Louis).

3° Kératodermie en foyers

Dans la kératodermie en foyers des extrémités, également symétrique, peut-être trophonévrotique comme la variété précédente, on voit des îlots multiples, non influencés par les pressions normales, à la paume des mains, à la plante des pieds. Dans quelques cas, la kératose est limitée aux orifices sudoraux qui sont distendus par des cônes cornés comédoniens à feuillets concentriques (pièce de M. E. Besnier, n° 560 du musée de l'hôpital Saint-Louis).

4° Kératodermie accidentelle

Cette kératodermie des extrémités survient sous l'influence de pressions anormales ; elle est partielle, curable et se rencontre chez les adultes qui, ayant passé une partie de leur vie sans faire aucun travail manuel, s'adonnent tout à coup à des occupations manouvrières.

Les lésions kératodermiques se distinguent des callosités ordinaires par leur étendue, leur épaisseur, leur dissémination, leur persistance indéfinie. Les callosités, les durillons sont des lésions provoquées par des pressions accidentelles et étroitement localisées. La kératodermie exige, au contraire, une prédisposition spéciale des sujets. La cause locale ne suffirait pas pour la produire.

Traitement. — Le traitement des kératodermies symétriques des extrémités est surtout palliatif. Il consiste, d'une part, à éviter les pressions que des chaussures mal faites, ou des occupations laborieuses pourraient déterminer; d'autre part, à ramollir les surfaces à l'aide des bains prolongés, des enveloppements humides, des gants de caoutchouc, etc. On peut aussi faire des applications réitérées de savon noir (savon mou de potasse), en ne dépassant pas les limites de la tolérance.

On arrive ainsi à ramollir l'épiderme hyperkératosé, à faire tomber les lames les plus épaisses; mais, quoi qu'on fasse, la lésion se reproduit toujours, car sa cause n'est pas accessible aux topiques que nous employons. Il s'agit ou d'une malformation cutanée comparable à l'ichtyose, ou d'une influence névrotrophique qui a échappé jusqu'à présent à nos moyens d'action. Si l'on se trouve en présence d'enfants nerveux, excitables, on ne se contentera pas d'un traitement local, on prescrira les douches froides, une cure thermale : eaux sulfureuses de Luchon, eaux d'Uriage, eaux de Saint-Gervais, etc.

V

PSORIASIS

On décrit, sous le nom de psoriasis, une dermatose squameuse formant, au niveau des coudes, des genoux, sur les membres, dans le sens de l'extension, sur le tronc, au cuir chevelu, des taches arrondies, blanches, nacrées, composées de squames plus ou moins épaisses reposant sur une base rouge et saignant facilement quand on la met à nu, car l'amas kératosique n'est séparé du derme que par une cuticule des plus minces et des plus fragiles. On ignore la nature intime du psoriasis.

Étiologie. — Le psoriasis est surtout une maladie de l'âge adulte, mais il se développe quelquefois chez les enfants, et j'en ai vu de nombreux exemples, non seulement dans la seconde, mais encore dans la première enfance, à 5 ans, à 2 ans, à 18 mois, à 1 an. Le Dr Rille a même cité un cas de psoriasis chez un enfant de 38 jours (*Société des médecins de Vienne*, 10 mai 1895). Il est plus fréquent chez les garçons que chez les filles. L'hérédité du psoriaris est communément observée, quoiqu'elle puisse manquer : j'ai vu des enfants psoriasiques dont les parents (père ou mère, grand-père, grand'mère) étaient atteints de la même maladie. S'il n'y a pas hérédité directe et similaire, on trouve assez souvent l'hérédité diathésique, l'arthritisme (obésité, gravelle, asthme, diabète, etc.) ou le nervosisme.

Bazin avait proclamé la nature arthritique du psoriasis, un peu contestée

aujourd'hui. Ed. Lang (1878) en a fait une maladie parasitaire, et il aurait trouvé avec Eklund, dans les squames du psoriasis, des micro-organismes (*épidermophyton, lepocolla repens*), dont la valeur pathogénique est loin d'être établie. D'ailleurs toutes les tentatives d'inoculation ont échoué.

D'autres auteurs (E. Besnier, Bourdillon, Brissaud) inclinent à faire du psoriasis une trophonévrose. A l'appui de cette théorie on peut invoquer l'influence provocatrice ou aggravante des commotions nerveuses, des émotions, des chagrins, et la coïncidence de névralgies, de myalgies, d'arthropathies, etc.

Anatomie pathologique. — Ce qui domine, dans les lésions du psoriasis, c'est l'hypertrophie considérable de la couche cornée de l'épiderme, du corps muqueux de Malpighi et des couches papillaires : le stratum granulosum a disparu, d'où l'absence de kératinisation. Les vaisseaux des parties superficielles du derme sont dilatés et entourés de cellules lymphatiques. Au microscope, on n'a pas trouvé d'altération des nerfs cutanés (Leloir). Kaposi place l'origine des lésions dans le derme, Auspitz et Neumann, dans le corps muqueux de Malpighi. D'après les examens histologiques faits par Peciska (*Monat. f. prakt. Derm.*, 1887), la lésion initiale est bien épidermique, et l'opinion de Kaposi est controuvée.

Symptômes. — Le début de la maladie est insidieux et la répartition discrète des éléments chez les enfants peut la faire méconnaître à sa première période. Il n'y a pas d'ailleurs de phénomènes subjectifs, l'enfant ne se plaint pas, n'accuse ni douleur, ni fièvre. L'objectivité des lésions est tout. On voit une ou plusieurs petites taches arrondies et brillantes, figurant assez bien des taches de bougies. Ces taches, d'abord ponctuées, puis assez larges, nummulaires, font une saillie très appréciable à la vue et au toucher, par l'accumulation des squames. Ces squames sont sèches, dures, mais s'enlèvent aisément et en totalité par le grattage. On a alors sous les yeux une surface d'implantation cerclée, rouge vif, qui se recouvre d'un piqueté hémorragique.

Quand les éléments sont petits et ronds, comme des têtes d'épingle, on dit que le psoriasis est ponctué (*punctata*); quand ils sont plus grands sans être très larges, on a le *psoriasis guttata* ; quand ils sont franchement nummulaires, c'est le *psoriasis orbiculaire*.

Par le rapprochement, la confluence des éléments (disposition rare chez les enfants), on pourra avoir des bandes, des placards étendus (*psoriasis gyrata, figurata*).

Tous les enfants que j'ai vus, ayant un psoriasis jeune, datant de quelques mois ou de quelques années, présentaient des petites plaques, discrètes, peu durables quand elles étaient traitées, mais récidivantes.

Le psoriasis a des lieux d'élection bien connus. Si l'on peut trouver un peu partout des éléments isolés, dispersés, on en trouvera toujours en plus grand nombre au niveau et au voisinage des coudes, des genoux, dans le dos, au sacrum, au cuir chevelu, et parfois aux mains et aux pieds (face dorsale).

Quand les ongles se prennent, ils deviennent jaunes, opaques, ponctués, striés en long ou en travers.

Chez l'enfant je n'ai pas encore observé les formes graves, invétérées, généralisées, si communes chez les adultes ; je n'ai pas rencontré non plus les complications myalgiques, arthralgiques, névralgiques signalées par E. Besnier et Bourdillon (*Thèse de Paris*, 1888).

Le psoriasis évolue par poussées plus ou moins nombreuses séparées par des intervalles plus ou moins longs de santé parfaite. J'ai vu un petit enfant, pris à l'âge de 2 ans, présenter en moyenne une poussée tous les 6 mois ; cette poussée durait, avec le traitement, 5 à 6 semaines. Quelquefois les poussées sont séparées par des intervalles de 2, 3 ans et davantage. Plus les poussées sont rapprochées, plus le psoriasis est grave ; avec le temps, en effet, les éléments se multiplient, se rapprochent et quelquefois se généralisent à toute la peau, créant une forme de dermatite exfoliatrice inquiétante.

Le psoriasis ne compromet pas directement la vie, et chez l'enfant il est assez bénin ; mais c'est une maladie incurable, dont les rechutes sont toujours imminentes.

Diagnostic. — Le diagnostic du psoriasis est généralement facile, d'autant plus facile que la maladie sera plus discrète et moins invétérée. La forme, la couleur, la consistance des éléments squameux, la surface saignante qui les sous-tend, leur répartition, ont quelque chose de caractéristique. Cependant quelquefois l'*eczéma* peut simuler le psoriasis, quand il est croûteux, squameux, sec ; on trouve aussi parfois, sous un amas eczémateux, une surface rouge et saignante comme dans le psoriasis, mais l'évolution est bien différente.

Certaines formes d'*eczéma séborrhéique* du cuir chevelu pourraient être confondues avec le psoriasis de cette région ; mais on remarquera que les squames psoriasiques sont toujours plus sèches, plus brillantes, et que les cheveux qui les traversent perpendiculairement ne sont pas caducs.

Certaines *syphilides squameuses* secondaires, j'en ai vu un exemple récent chez une fillette de 9 ans, simulent le psoriasis avec assez de fidélité pour inspirer des doutes si l'on n'avait pas la notion des antécédents.

En somme toutes les hésitations tomberont devant une étude un peu attentive de chaque cas particulier.

Traitement. — Autrefois le *traitement interne* du psoriasis tenait une assez large place ; on donnait surtout l'arsenic à dose élevée ; aujourd'hui on y a presque partout renoncé et le traitement interne se borne à l'hygiène thérapeutique.

On conseillera la privation des boissons alcooliques et excitantes (vin, liqueurs, café, thé, etc.), des mets épicés, de la charcuterie, de la salade, des choux et choux-fleurs, des poissons de mer et coquillages, etc. L'enfant sera soumis au régime du lait, de l'eau, des viandes blanches, des purées de légumes, etc.

Le *traitement externe* est très important, car il *blanchit* les malades et fait disparaître les poussées. Si l'on était en présence d'une peau irritée ou irritable, on se bornerait d'abord à des bains émollients, à des onctions

grasses. On commencera d'ailleurs toujours le traitement par des bains savonneux qui nettoieront la peau et prépareront la voie aux topiques.

Parmi les topiques les meilleurs et les plus inoffensifs chez l'enfant, il faut placer le glycérolé cadique à parties égales :

Huile de cade	50 grammes
Savon noir pour émulsionner	q. s.
Glycérolé d'amidon.	50 grammes

Si l'enfant est très jeune (2 ans, 3 ans), on réduira au tiers ou au quart la proportion d'huile de cade. On fera des frictions tous les jours avec cette pommade. Si l'effet se fait attendre, on pourra employer, chez les enfants déjà grands, l'huile de cade pure.

VI

XERODERMA PIGMENTOSUM

Sous le nom de *xérodermie pigmentaire*, peau parcheminée, Kaposi a décrit le premier (1870) une atrophie diffuse de la peau, se développant chez les enfants, depuis l'âge de 1, 2, 3 ans, jusqu'à l'adolescence. Cette dermatose très rare, quoiqu'on en ait rapporté jusqu'à ce jour une soixantaine d'observations, a reçu différentes dénominations qui reflètent bien les divergences des auteurs à son sujet : *Nævus de forme rare* (Geber, 1874), *Angiome pigmentaire et atrophique* (R.-W. Taylor, 1878), *Xeroderma de Hebra* (Dühring, 1878), *Liodermie essentielle avec mélanose et télangiectasies* (Neisser, 1885), *Dermatose de Kaposi* (E. Vidal, 1885), *Mélanose lenticulaire progressive* (Pick, 1884), *Atrophoderma pigmentosum* (Radcliffe Crocker, 1884), *Maladie pigmentaire épithéliomateuse*, *lentigo épithéliomateux* (Quinquaud, Barré, 1889), *Épithéliomatose pigmentaire* (E. Besnier).

Étiologie. — Le xeroderma pigmentosum est plus commun dans le sexe féminin que dans le sexe masculin. Sur 10 cas personnels à Kaposi, il y avait 7 filles et 3 garçons. Cette proportion a été vérifiée par les autres observateurs. C'est toujours dans le premier âge que la maladie se développe; le cas de Schwimmer, observé seulement à 35 ans (*Congrès de dermatologie de Paris*, 1889), est exceptionnel. Chez une fillette dont le Dr Perrin a rapporté l'histoire (*Marseille médical*, 1896), le début avait eu lieu à l'âge de 6 mois; les parents de l'enfant étaient consanguins. Il n'est pas rare de voir la maladie frapper plusieurs enfants de la même famille. Dans les 10 cas de Kaposi, il y avait deux groupes, l'un de deux, l'autre de trois frères et sœurs, et, parmi les 43 cas rappelés par cet auteur, il y avait six fois 2, quatre fois 3 et une fois 7 frères et sœurs atteints de la maladie. Deux filles de 13 et 15 ans, observées dans le service de Thibierge par Monthus, étaient sœurs (*Ann. de Derm.*, juillet 1902). Le Dr M. Rotch avait observé aussi deux sœurs de 6 et 7 ans atteintes de cette maladie (*Arch. of Ped.*, déc. 1898). Le début avait eu lieu à 3 mois chez chacune. Il y a donc

un élément *héréditaire, congénital*, un principe morbide transmis des parents aux enfants, et le Dr Barré (*Thèse de Paris*, 1890) a noté la fréquence de l'*hérédité cancéreuse*.

Comme causes occasionnelles ou même déterminantes, on a invoqué l'influence de la lumière (Unna), du soleil (Pick), mais Kaposi conteste la valeur de ces influences pathogéniques, et E. Besnier les apprécie en ces termes : « Il est manifeste que tous les *irritants* cutanés, le soleil, l'air marin, la chaleur ou le froid, peuvent faciliter l'*évolution*, peut-être l'*éclosion* de la lésion, mais certainement ils ne sauraient produire, de toutes pièces, une maladie aussi rare, aussi familiale, aussi solidement constituée dans ses phases et sa terminaison ».

Anatomie pathologique. — D'après les recherches instituées par quelques auteurs, il y aurait d'abord prolifération du tissu conjonctif papillaire et de l'endothélium vasculaire; puis les papilles se rétractent et s'atrophient partiellement, les vaisseaux se dilatent en quelques points, et enfin le pigment s'accumule d'une façon irrégulière, les glandes se gonflent et leur épithélium dégénère. Il y a donc des modifications profondes des tissus épithéliaux, qui expliquent la dénomination d'*épithéliomatose* adoptée par M. Besnier.

Symptômes. — L'affection, lorsqu'elle est bien développée, présente un aspect multicolore saisissant. La face, les oreilles, le cou, les épaules, la poitrine jusqu'à la 5e côte, les bras et le dos des mains, parfois aussi les jambes et le dos des pieds sont semés de taches brun jaune, analogues aux taches de rousseur, avec, dans leur intervalle, des places blanches dépourvues de pigments, et des dépressions semblables à des cicatrices de variole. On trouve, en outre, des dilatations vasculaires punctiformes. Par places, l'épiderme est mince, lisse, lamelleux, cassant, fendillé ou aride comme du parchemin. Au niveau des parties malades, la peau est comme rétractée, sclérodermique, pauvre en graisse; elle est normale ailleurs.

Les lésions débutent dans la première enfance et suivent une marche progressive. Tout d'abord, on note de petites dilatations vasculaires et taches pigmentaires; puis, à la place de ces varicosités, on voit se former des dépressions atrophiques, ou une atrophie diffuse avec état ridé de l'épiderme. La peau peut, par la suite, devenir le siège d'eczéma, de rhagades, d'ulcérations; la bouche et les narines se rétrécissent, les paupières présentent de l'ectropion. Les localisations oculaires sont très fréquentes. 5 fois sur les 10 cas qui lui sont personnels, Kaposi a vu se développer, disséminées sur la face, les lèvres, le nez, les paupières, les joues, les oreilles, des tumeurs carcinomateuses, sarcomateuses, angiomateuses.

Il avoue que le xeroderma pigmentosum a des rapports avec la mélanose congénitale, le nævus et le lentigo; mais il se distingue des nævi par son accroissement constant et rapide, par l'atrophie des tissus.

Quoi qu'il en soit, le pronostic est très grave et la terminaison souvent mortelle.

Diagnostic. — Cette étrange dermatose bariolée, avec ses taches rouges, ses cicatrices, ses télangiectasies, tumeurs, ulcérations, lentigo, ectropion,

blépharite glandulo-ciliaire, épiphora, lésions des lèvres, etc., est frappante: il suffit de la voir une fois pour la reconnaître.

La *xérodermie* présente bien un état atrophique de la peau, mais sans bariolage, sans lésions polymorphes. La *lèpre maculeuse* offre quelques analogies avec la xérodermie pigmentaire, mais elle s'accompagne d'anesthésies et de mutilations qui manquent dans cette dernière.

Traitement. — On ne connaît pas d'exemples de guérison complète de cette maladie, et Kaposi est très pessimiste et très décourageant. E. Besnier croit qu'il est permis d'espérer en un avenir meilleur. Tout d'abord on doit écarter tous les irritants superficiels de la peau : exposition à l'air et au soleil, malpropreté, froid, vent, etc. On essayera ensuite d'enrayer ou de prévenir le processus épithélial par l'usage interne du chlorate de potasse ou de l'arsenic. On pourra notamment faire des injections sous-cutanées de liqueur de Fowler (V, X, XV et XX gouttes pendant 10 ou 15 jours par mois).

« Localement, disent E. Besnier et A. Doyon, la rugination, la cautérisation électrique, l'extirpation des tumeurs volumineuses, les injections interstitielles, les pansements avec les médicaments énergiques dont on dispose actuellement, la chrysarobine, la résorcine, l'acide pyrogallique, que l'on a déjà recommandés, l'aristol, le naphtol camphré, le chlorate de potasse, etc., en un mot, tout est autorisé en présence d'une affection aussi fatalement funeste, *excepté* l'abstention. »

Peut-être la photothérapie (lumière de Finsen) ou la radiothérapie offriraient-elles dans l'avenir quelques chances de succès.

III

VERRUES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

On décrit sous le nom de verrues des kératoses circonscrites avec hypertrophie des papilles sous-jacentes. Nous laisserons de côté les verrues séniles pour ne nous occuper que des verrues des jeunes sujets, dites quelquefois *verrues de croissance*. On distingue, au point de vue clinique, deux formes de verrues juvéniles : les *verrues communes*, très saillantes, très dures, très rugueuses, papilliformes, qui siègent surtout aux mains; et les *verrues planes*, qui sont unies, miliaires ou lenticulaires, et occupent avec prédilection la face. Mais je me hâte d'ajouter qu'il n'y a pas de différence de nature entre ces deux ordres de verrues; j'ai vu trop souvent leur coïncidence chez le même sujet pour en douter. Planes et lisses à la face, les verrues peuvent être saillantes, dures, cornées aux mains; pure différence de siège.

Étiologie. — Les verrues sont rares chez les nourrissons; elles se rencontrent fréquemment, au contraire, dans la seconde enfance et l'adolescence. Cela tient à ce que les enfants déjà grands sont plus exposés à la contagion, dans leurs jeux, à l'école, etc., que les enfants tout petits qui vivent dans un isolement relatif. La transmissibilité des verrues ne fait doute pour personne aujourd'hui; elle exige un contact direct, et c'est le plus souvent en se prenant la main que les enfants se communiquent leur mal. De la main, lieu d'élection des verrues, ces productions peuvent s'étendre à la face, sous l'influence des attouchements, des grattages, etc. Les parties couvertes sont respectées. Variot a pu inoculer les verrues avec succès. Il est donc certain que les verrues sont des productions parasitaires; mais quel est le microbe pathogène? G. Kühnemann (*Monat. f. prakt. Dermat.*, t. VIII) a essayé de le déterminer, comme on va le voir.

Anatomie pathologique. — Les lésions essentielles des verrues sont épidermiques, et si les papilles sont atteintes, ce n'est que secondairement, l'état papillaire étant occasionné principalement par la pénétration de la couche épineuse épidermique dans le derme. Il y a prolifération des cellules du stratum dentelé, et secondairement hyperémie du derme avec hypertrophie.

Au niveau du stratum dentelé, Kühnemann a remarqué, dans les cellules, entre les cellules, dans les espaces lymphatiques, des bâtonnets dont la longueur ne dépasse pas 1 μ 1/2, et qui se trouvent quelquefois dans la couche cornée, rarement dans le derme. Dans les verrues anciennes, les bâtonnets sont moins nombreux que dans les récentes. Cultures positives sur gélatine et sur agar. « La présence constante de ces bacilles dans la couche épineuse des verrues explique bien leur production. Ils pénètrent,

par une petite fissure de la couche cornée, sur les parties découvertes de la peau, exposées aux lésions extérieures, et trouvent dans le stratum dentelé un terrain favorable pour leur existence et leur propagation. Ils exercent, par une irritation purement mécanique ou par leur sécrétion, une action irritante sur les cellules voisines, laquelle se traduit par la multiplication des noyaux et une prolifération cellulaire. La transformation des cellules épineuses en cellules granuleuses et cornées normales est aussi essentiellement modifiée. Cette prolifération considérable constitue non seulement une réaction, mais encore une défense des cellules contre les micro-organismes; en s'avançant plus rapidement vers la surface cutanée, elles cherchent à les expulser. Il est très vraisemblable que les bacilles, après un long séjour dans les cellules, ne trouvent plus les mêmes conditions favorables pour leur existence, ce qui expliquerait leur rareté dans toutes les verrues anciennes. Ainsi s'expliquent la disparition subite des verrues, ainsi que leur naissance et leur évolution ultérieure, autrefois si énigmatiques.

« Au congrès des naturalistes et des médecins allemands, tenu à Heidelberg, en 1889, Schweninger a donné le complément des recherches de Kühnemann. Les cultures sur l'agar-agar ont donné des colonies à coloration jaune verdâtre. Les verrues obtenues par inoculation n'ont pas encore été observées au microscope, mais l'examen des préparations rend dès aujourd'hui vraisemblable que ces verrues représentent véritablement des verrues vulgaires. Avec les cultures, on a fait dix inoculations sur quatre animaux (deux coqs sur la crête, deux lapins à la patte); deux ont donné des résultats satisfaisants : quinze jours environ après l'inoculation, il est survenu des excroissances verruqueuses de la grosseur d'un grain de chènevis, légèrement aplaties, brunâtres. Quant aux expériences sur l'homme, elles s'annoncent comme devant être suivies de résultats. » (E. Besnier et H. Doyon.)

Outre la verrue commune et la verrue plane, les jeunes sujets peuvent présenter une forme particulière dite *angiomateuse*, décrite par V. Mibelli sous le nom d'*angiokératome*, et par W. Dubreuilh sous celui de *verrues télangiectasiques*. Dans le cas de Dubreuilh, il s'agit d'une jeune fille qui avait en même temps des engelures et des saillies ayant l'aspect d'une verrue de moyen volume, à travers laquelle on voyait, par transparence, des taches noires. La lésion débutait par des taches rouges, irrégulières, de la dimension d'une tête d'épingle à une lentille. La malade de Mibelli avait 14 ans : elle portait sur le dos des mains de petites tumeurs du volume d'un grain de chènevis, globuleuses ou allongées, à surface rugueuse et parfois épineuse, de couleur allant du gris violet au rouge cuivre, s'effaçant par la pression. Dans les intervalles, petites taches miliaires rouge cuivré, cornées, disparaissant également par la pression. Développement lent durant plusieurs années. A l'examen histologique, on trouve des lésions complexes de kératose et d'angiome caverneux, avec dilatation des lacunes lymphatiques. D'après Mibelli, ces lésions seraient liées aux troubles circulatoires, la kératose serait secondaire et directement proportionnelle au processus angiomateux. Dans cette forme de verrue, rien ne prouve l'origine parasitaire, et la contagiosité est au moins douteuse.

Symptômes. — Les *verrues communes* siègent surtout à la face dorsale des mains et des poignets; elles sont dures, cornées, rondes, saillantes, de volume inégal. Les unes sont grosses comme des pois ou de petits haricots, ce sont les plus anciennes; les autres sont lenticulaires, miliaires. Elles sont en nombre discret et ne forment que rarement des groupes de plusieurs éléments. Les lésions sont purement objectives; pas de douleurs, pas de démangeaisons, pas de symptômes inflammatoires. Les fonctions de la main ne sont pas gênées; cependant, si les verrues occupent les faces latérales des phalanges, elles peuvent entraver l'écriture, la couture, etc. La marche des verrues est très lente, elle dure des mois et des années; cependant certains éléments disparaissent assez vite pour être remplacés par d'autres. Quand on examine une main envahie par les verrues, on en voit de tous les âges et de toutes les dimensions. Il y en a une généralement plus grosse que les autres, c'est la *verrue mère* entourée de *verrues filles* de différentes générations.

Les *verrues planes* ont des dimensions moindres, elles sont moins saillantes, moins colorées, plus nombreuses, plus groupées en certains points. Elles siègent indifféremment aux mains, aux poignets, à la face, et leurs dimensions sont parfois si minimes qu'il faut les regarder de très près pour les reconnaître. Leur relief est d'ailleurs parfois insignifiant, et le toucher est nécessaire pour s'assurer de leur présence. Quand les verrues planes juvéniles sont très rapprochées les unes des autres, elles simulent le *lichen plan*, mais elles ne s'accompagnent pas de démangeaison et leur étendue est toujours plus restreinte que celle de la dermatose de Wilson. Sur le front, sur les joues, sur le menton, les verrues planes prennent une teinte jaune chamois, parfois xanthélasmique.

A côté d'éléments aplatis, arrondis, cerclés, on voit parfois, chez le même sujet, des verrues filiformes, *pendulæ*, particulièrement au niveau des lèvres. Ces appendices filamenteux, souvent pédiculés, toujours mous, constituent les *verrues mollusciformes*, et c'est avec raison que Kaposi les rapproche du *molluscum pendulum*, du *molluscum fibreux*.

Citons quelques exemples pour rendre la description plus concrète. 1° Une jeune fille de 8 ans 1/2 se présente à moi avec le menton couvert de verrues planes; ces verrues, qui sont circulaires, peu saillantes, lichénoïdes, existent aussi, mais en moins grand nombre, sur le nez et les lèvres. Sur le dos des mains et des doigts, on en voit de plus épaisses. — 2° Un garçon de 8 ans a des verrues planes depuis deux mois autour de la bouche, sur la joue gauche, sur le sourcil du même côté, sur le front; on peut en compter de 50 à 60. — 3° Fille de 7 ans 1/2 observée par le Dr H. Feulard (*Société de dermatologie*, 20 juillet 1895); nombreuses papules disséminées sur les deux joues, ayant les dimensions d'un grain de mil à celles d'une lentille. Relief à peine appréciable, surtout sensible au toucher. Ces papules sont plates, de couleur jaune café au lait tranchant sur le fond rouge vif de la peau. Disposition à peu près symétrique sur les joues et sur le front. Oreilles et cou indemnes. Début par les mains il y a 2 ans.

On voit, par ces observations, que la durée des verrues peut être très

longue; cependant la guérison spontanée est possible, quoiqu'il ne faille pas y compter ni s'abstenir en l'attendant.

Le pronostic est sérieux, à cause de cette durée sans limites, et parce que l'exubérance des verrues produit des déformations désobligeantes.

Diagnostic. — Les verrues vulgaires, communes, avec leur saillie relativement considérable, leurs fissures, leur coloration noire, leur enveloppe hyperkératosique, pourraient être confondues avec la tuberculose *verruqueuse*, papillomateuse de Riehl et Paltauf. Mais celle-ci ne se présente jamais avec un aussi grand nombre d'éléments; elle a une base plus large, plus irrégulière, elle saigne ou suppure quand on enlève les croûtes qui la recouvrent, elle est douloureuse à la pression, etc.

Les *nævi verruqueux* pigmentaires, pileux, se distinguent par leur fixité absolue, par leur origine congénitale, par l'absence de contagiosité et d'auto-inoculabilité.

Les verrues planes juvéniles pourraient être confondues avec le lichen plan, surtout quand elles siègent au dos des mains et des poignets, quand elles sont confluentes, quand elles offrent un aspect nacré et brillant. L'absence de toute démangeaison, leur étroite localisation, leur évolution les distingueront.

L'*acné varioliforme* ou *molluscum contagiosum*, dans ses éléments jeunes, initiaux, offre une certaine ressemblance avec les verrues planes. Mais, en même temps que les éléments récents et à côté d'eux, on en trouvera de plus anciens, de plus développés, qui, avec leur forme globuleuse et leur ombilication, donneront la signature de la maladie.

Traitement. — Le traitement des verrues est général et local. Le traitement général est très incertain; on a vanté l'arsenic à l'intérieur (liqueur de Fowler, V à X gouttes par jour), la magnésie (1 gramme par jour). Quelques auteurs ont préconisé la teinture mère de *Thuya occidentalis* à doses progressives (X, XX, XXX, XL, L gouttes et davantage). Ce médicament sera essayé dans les cas très étendus et rebelles. Il faut compter avant tout sur le traitement local. On détruira les grosses verrues par la cautérisation au galvano ou au thermocautère, par le raclage à la curette suivi d'un pansement antiseptique. On pourra anesthésier préalablement les surfaces avec l'iodure d'éthyle, le stypage au chlorure de méthyle, etc. Dans les verrues planes et jeunes, les badigeonnages répétés de teinture d'iode peuvent suffire; ils m'ont donné des succès.

Feulard a guéri en 15 jours la fillette citée plus haut avec savonnages quotidiens au savon salicylé de Vigier, suivis de lotions avec :

Eau distillée	100 grammes
Alcool à 90°	50 —
Salol	1 gramme
Sublimé	0gr,15

L'enfant prenait, en outre, 1 gramme de magnésie par jour.

La prophylaxie doit s'exercer dans les familles, les écoles, les asiles, les hôpitaux d'enfants. Il faut éviter tout contact entre les sujets porteurs de verrues et ceux qui en sont indemnes, empêcher les poignées de mains, les baisers, les changements de plumes, crayons, gants, etc.

IV

MOLLUSCUM CONTAGIOSUM

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

On doit rapprocher des verrues le molluscum contagiosum de Bateman ou *acné varioliforme* de Bazin, à cause de sa forme, de ses allures cliniques, de sa transmissibilité, de son auto-inoculabilité. Il se présente en effet sous forme de petits éléments arrondis ou globuleux, disséminés à la face, d'aspect opalin, semi-transparent, à centre déprimé, ombiliqué. Cette ombilication centrale fait aisément reconnaître le molluscum contagieux et justifie l'appellation d'*acné varioliforme*.

Étiologie. — L'acné varioliforme est reconnue depuis longtemps comme une affection contagieuse. Caillaut (*Archives générales de médecine*, 1851) en a fourni la preuve : Le 22 février 1851, il entre à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Sainte-Marthe, une petite fille de sept ans, atteinte de molluscum de Bateman; dans les trois mois qui suivent l'entrée de cette enfant, 14 petites malades sur 30 sont atteintes de cette affection. Tommasoli (la *Riforma medica*, 1889) trouve, dans un asile de la ville de Sienne, 56 enfants atteints de molluscum contagieux de Bateman, alors que, dans trois autres asiles, il n'en existait aucun cas.

J'ai, pour ma part, vu, nombre de fois, plusieurs enfants de la même famille présenter des éléments d'acné varioliforme.

E. Besnier et A. Doyon, qui affirment la contagiosité de la maladie, citent de nombreux auteurs ayant professé la même opinion : Bignon (*De l'acné varioliforme*. Thèse de Paris, 1880); Ch. W. Allen (*Journal of cut. and ven. dis.*, 1886); Neisser (*Viert. f. Derm. und Syph.*, 1888); L. Moreau (*Du molluscum contagiosum envisagé comme maladie parasitaire*. Thèse de Paris, 1889).

D'ailleurs l'inoculation directe a donné des résultats positifs à Retzius, Vidal, Haab. Pick (*Münch. med. Woch.*, 1891) inocule le contenu d'un molluscum contagiosum, pris à la joue d'un adulte, à la face interne des cuisses d'un garçon et d'une fille. Deux mois se passent sans résultats. Le troisième mois, les deux points d'inoculation sont le siège de petites tumeurs qui prennent graduellement tous les caractères de l'acné varioliforme.

Anatomie pathologique. — Pour Renaut (de Lyon), le molluscum contagieux est constitué par une tumeur lobulée profondément, ombiliquée à la surface, ayant la forme d'une bourse pleine dont on aurait serré les cordons. Quand il y a fusion en un seul de plusieurs éléments, la tumeur peut être irrégulière, peut présenter plusieurs ombilics, etc. Elle est énucléable et

limitée du côté du derme qu'elle déprime par une couche lisse de tissu conjonctif lâche. L'ombilic est sec, noirci par des corps étrangers; quand le molluscum est gros, un liquide séreux, aquiforme, peut s'échapper par l'ombilic. Une coupe montre que la tumeur est constituée par une série de lobules en forme de poire ou de larme groupés par leur pointe autour du foyer central. Sur les limites de la tumeur, la paroi propre du molluscum se continue avec la couche vitrée du derme. Il y a de l'éléidine dans chaque lobule d'acné varioliforme.

Renaut croit que l'acné varioliforme constitue une lésion d'évolution des glandes sébacées; c'est à peu près l'opinion de Kaposi.

Pour Neisser, le molluscum contagieux est absolument indépendant de la glande sébacée, c'est un épithéliome provenant directement des couches profondes du réseau de Malpighi. L'agent parasitaire serait un sporozoaire, de la classe des coccidies.

Vidal et Leloir parlent de *grégarines*. Kaposi conteste la présence de ce parasite. Quinquaud (*la Tribune médicale*, 1889) pense aussi que l'acné varioliforme est due à des sporozoaires : l'examen de couches nombreuses montre, au centre des lobules glandulaires, des corpuscules plus ou moins arrondis, globulaires ou plutôt ovoïdes, de 50 μ de long sur 25 μ de large, entourés d'une membrane à double contour, formés d'un protoplasma jaunâtre et très granuleux, et constituant un noyau spécial; ces corps, ordinairement réunis en masse, résistent à l'action de la potasse, de l'acide sulfurique, etc., et se colorent par l'éosine après l'action de la potasse. On doit les considérer comme des sporozoaires, et comme les parasites de cette affection. Darier conclut à peu près dans le même sens.

Symptômes. — On voit se produire, en différents points de la peau, principalement à la face, sur le front, sur les joues, sur les paupières, le cou, aussi sur les organes génitaux, les membres, de petites saillies arrondies et globuleuses, d'abord punctiformes, puis miliaires, pisiformes. Elles se groupent parfois autour des orifices naturels, des narines, de la bouche, des yeux. Chez une fille de 5 ans, j'ai compté 10 éléments autour de la bouche, un seul au cou, un au front, un à la paupière supérieure gauche. Ces tumeurs sont hémisphériques, ou légèrement ovalaires, translucides, sans rougeur de la peau à leur base ni à leur périphérie. Les plus grosses ont leur partie centrale déprimée comme les pustules de variole.

Si l'on presse entre les ongles un de ces boutons adultes, on l'énuclée, c'est-à-dire qu'on fait sortir un corpuscule arrondi laissant une loge vide et saignante. Le nombre des éléments est très variable, quelquefois très limité, parfois assez grand. En général l'éruption est discrète, et le groupement n'est jamais aussi notable que dans les verrues planes.

On ne remarque aucune douleur, aucune réaction inflammatoire, sauf quand l'enfant, en se grattant, a déchiré les boutons et a ouvert la porte à une infection secondaire. Quand les gros éléments de molluscum sont ainsi déchirés, ils peuvent laisser à leur suite une cicatrice indélébile. Sous l'influence de grattages et par auto-inoculation on peut voir les éléments de molluscum se ranger en séries linéaires (Hallopeau, *Soc. de derm.*, 1902).

La durée de ces productions est très longue, presque indéfinie, quand la thérapeutique n'intervient pas. Chez les enfants atteints de molluscum que j'ai vus, et ils sont nombreux, les éléments n'ont jamais acquis un grand volume et la guérison n'a pas présenté de difficultés.

Le pronostic est donc bénin.

Diagnostic. — Le diagnostic est facile : la forme hémisphérique des éléments, leur semi-transparence et surtout leur ombilication les distinguent des *verrues planes*. L'absence de toute réaction inflammatoire éloigne l'idée d'*acné pustuleuse*. Le *kyste sébacé* a un aspect blanchâtre, crayeux, tout spécial ; il n'est pas ombiliqué. Le *nævus verruqueux* est plus inégal, nettement papillaire.

Le molluscum étant contagieux, on isolera les enfants qui en sont atteints, on préviendra tout contact entre eux et les enfants sains, jusqu'à guérison complète.

Traitement. — Le traitement est purement local. Les attouchements à la teinture d'iode, au nitrate d'argent, sont peu efficaces. Il faut vider la petite tumeur avec une lancette flambée ou la pointe des ciseaux, et cautériser le fond au thermo-cautère ou au galvano-cautère.

Quand les tumeurs sont discrètes, petites, de volume moyen, E. Besnier conseille de les énucléer avec de fines curettes à lupus, de comprimer la surface saignante avec un tampon d'ouate hydrophile et de panser ensuite avec un emplâtre adhésif. Si les tumeurs sont extrêmement multipliées, il les énuclée par lots successifs. Si elles sont très petites, innombrables, on aura recours aux *exfoliations successives* avec le savon mou de potasse. Là encore, on devra procéder par lots successifs, pour ne pas provoquer de dermite intense et dangereuse pour l'enfant.

[J. COMBY.]

V

DERMITES INFANTILES SIMPLES

PAR LUCIEN JACQUET
Médecin de l'hôpital Saint-Antoine.

Synonymie : Érythèmes des nouveau-nés; Érythèmes vésiculeux; Érythèmes papuleux, etc.

Ce n'est pas à la légère que j'adopte un terme nouveau pour désigner ces dermatoses : le mot *érythème*, base de la plupart des dénominations, est, pour maintes raisons cliniques et anatomo-pathologiques, devenu à la fois insuffisant et faux. *Employé seul*, il ne peut et ne doit plus désigner que la rougeur cutanée des premiers jours de la vie extra-utérine, longtemps considérée comme un phénomène physiologique. Cette teinte foncée, cerise, est en effet à peu près constante; mais Parrot a noté qu'elle est accentuée et durable chez les enfants chétifs; Silbermann affirme son origine pathologique, en donne clairement les causes[1]. Débutant d'ordinaire deux ou trois jours après la naissance, cette rougeur disparaît au bout d'une ou deux semaines, laissant çà et là une desquamation légère. *Suivi d'un qualificatif approprié*, le mot érythème peut s'appliquer à l'un quelconque des exanthèmes hyperémiques de multiple origine dont il est traité en divers chapitres de cet ouvrage (Cf. rougeole, scarlatine, syphilis, etc.). Par contre, comme désignation des inflammations cutanées simples, à prédilection fréquente pour le siège, qui tiennent une place importante dans la pathologie de la première enfance, le mot *érythème* est insuffisant : il correspond seulement à la *première* phase de ces dermatoses et doit faire place, comme la lecture de cet article le prouvera, au mot *dermite*, convenablement qualifié, suivant les cas et suivant le degré. Il s'agit bien là, en effet, de *dermites*, ou plus exactement encore de *dermo-épidermites*, c'est-à-dire d'*inflammations* de la peau dans toute son épaisseur, et ces dermatoses, *liées entre elles*, présentent pourtant, dans leur évolution, des aspects assez dissemblables, pour que d'éminents observateurs aient pu méconnaître le lien de certaines de leurs variétés et les décrire à part, en les rattachant malencontreusement à la syphilis.

La filiation qui les unit apparaît aujourd'hui clairement, et il me sera possible, sans trop forcer les faits, je crois, de présenter plus loin un tableau synthétique de leur ensemble. Il s'en faut pourtant que, sur ce point de la dermatologie infantile, toute obscurité ait aujourd'hui disparu.

Historique. — Les dermites simples de l'enfance ont sans doute été

[1] Cf. Baginsky. *Traité des mal. des enf.* Trad. franç. de L. Guinon et Homme, t. Ier, p. 58.

vues de tout temps; leur lieu d'élection au siège n'a pu manquer de faire soupçonner, dans leur genèse, le rôle de l'irritation excrémentitielle, et cependant Valleix[1], qui le premier, je crois, les a étudiées avec méthode et détail, semble avoir été dominé par le parti pris théorique de nier l'influence évidente, mais non exclusive, des *fèces*, pour les subordonner au muguet. Après Valleix, Trousseau et Delpech[2], Seux, Bouchut, leur consacrent quelque attention et combattent l'exclusivisme de Valleix; Trousseau et Delpech me semblent avoir été les premiers à mentionner les éruptions *papuleuses*. Mais Parrot[3] laisse derrière lui ses devanciers, pour l'importance et le soin de son étude. Sa description est d'une exactitude remarquable; il décrit et distingue les diverses variétés, les étudie soigneusement aux points de vue clinique et histologique. Malheureusement, entraîné par sa tendance à incriminer outre mesure l'hérédo-syphilis, trompé par les analogies de la forme papuleuse avec certaines syphilides, il crée une confusion grave en méconnaissant la filiation pathogénique des formes vésiculeuses et des formes papuleuses, et fausse ces dernières par le nom, universellement accepté[4], de *syphilide lenticulaire*.

Quelques années plus tard, je fus assez heureux pour pouvoir, avec preuves positives à l'appui, restituer à l'érythème de l'enfance sa forme papuleuse, entrevue par Trousseau, Delpech, Bouchut; montrer quel mécanisme spécial lui donne naissance, et quelle relation l'unit aux formes érythémato-vésiculeuses[5]. Depuis lors, cette opinion a été confirmée par tous les auteurs qui se sont occupés de la question : je citerai notamment Sevestre, Cadet de Gassicourt, E. Besnier, A. Fournier, Moussous et Menahem Hodara.

Description. Classification. — Je vais m'efforcer de montrer ces dermatoses telles qu'on les observe cliniquement, sous leurs apects usuels; la description de la lésion élémentaire constitutive viendra ensuite, puis l'évolution, les variétés, et, enfin, le tableau synthétique qu'on en peut dresser aujourd'hui.

Dermite érythémateuse simple. — Il s'agit là d'hyperémie, de *rougeur* pure, au début tout au moins. Elle peut être très étendue et occuper les lombes, les fesses, la partie postérieure des cuisses et des jambes, formant ainsi un vaste fer à cheval, dont les deux branches correspondent aux jambes, et la partie arrondie aux lombes; de plus, le périnée, le scrotum ou la vulve sont souvent atteints, et souvent aussi la partie postéro-interne des membres inférieurs. Ces limites peuvent être dépassées : la région lombaire en son entier, le ventre jusqu'à l'ombilic, ou plus haut encore, sont malades; partie des régions postéro-internes du membre inférieur, la rougeur *tourne autour* et peut l'envahir totalement, y compris la région plantaire. Dans ces conditions, l'épiderme, rouge cerise, paraît tuméfié, œdé-

(1) Valleix. *Clinique des maladies des enfants nouveau-nés*. Paris, 1838.
(2) Trousseau et Delpech. Du muguet chez les enfants à la mamelle. *Journal de méd.*, 1845.
(3) Parrot. *L'athrepsie*. Masson, éditeur, Paris, 1877.
(4) Diday. in *Dict. Dech.*, 3e série, t. XIV, p. 590.
(5) L. Jacquet. Des érythèmes papuleux fessiers post-érosifs. *Revue des maladies de l'enfance*, p. 208, 1886.

mateux, chaud, lisse et luisant, comme *vernissé*. Il est rare qu'à ce degré quelques fissures, quelques excoriations suintantes, saignantes et douloureuses n'existent pas, surtout aux plis; les langes, alors, sont *empesés* par un suintement séro-fibrineux, et l'enfant agité, énervé, souffre et crie.

Ce sont là les degrés *extrêmes*. Il en est de très légers où la rougeur est limitée au voisinage de l'anus, aux fesses, aux parties sexuelles. D'ailleurs, d'une façon générale, tous les intermédiaires existent entre la simple rougeur péri-anale et l'hyperémie presque généralisée.

Telle est la *dermite infantile simple* où l'*érythème* est l'élément dominant, non exclusif pourtant, sauf peut-être dans les cas ultra-bénins, puisque nous avons vu l'œdème, le suintement, les fissures, lui faire parfois cortège. Quoi qu'il en soit, l'érythème domine, il reste *simple*, non *vésiculeux*, non *papuleux*, non *ulcéré*, et c'est à juste titre que Moussous maintient cette variété, quoique la plupart des auteurs, Parrot en tête, englobent toutes les dermites de l'enfance dans l'érythème vésiculeux.

Dermite érythémato-squameuse (*érythème squameux*). — C'est une forme mal connue encore et considérée depuis Gailleton et Madier de Champvermeil[1] comme une des modalités de l'hérédo-syphilis.

Qu'il y ait chez les enfants des formes squameuses de syphilide, cela ne fait pas question, mais j'ai la conviction que bien des cas, auxquels s'applique pourtant en tous points la description des auteurs lyonnais, ressortissent surement à l'érythème simple, avec desquamation abondante consécutive.

Dermite érythémato-vésiculeuse (*érythème vésiculeux simple*). — C'est la variété que Parrot a étudiée et remarquablement décrite. Elle peut être partielle, très légère ou, au contraire, presque généralisée. Elle comprend :

1° Un fond de dermite érythémateuse absolument analogue à la variété précédente comme étendue et aspect extérieur.

2° Un élément nouveau, la *vésicule*, très important en soi, et par l'évolution ultérieure qu'il peut présenter, d'où dérivent d'intéressantes modifications morphologiques.

Étudions cet élément.

En pleine période d'état, dans les cas typiques, on voit au *centre* des régions convexes (principalement fesses, cuisses, mollets) de petites érosions d'un rouge vif, tantôt recouvertes d'épiderme aminci, luisant, et en ce cas à peine déprimées, tantôt saignantes, et laissant voir à nu le derme érodé. Elles sont groupées en nombre variable, cinq, dix, quinze ou davantage, tantôt punctiformes, tantôt de la dimension d'une lentille; arrondies ou polycycliques par union de deux ou plusieurs éléments juxtaposés.

Comment naissent ces érosions?

Il est rare qu'aux bords de la dermite diffuse, qui couvre la région, on ne trouve pas quelques élevures grisâtres, peu saillantes, pleines de liquide séreux ou louche : ce sont des *vésicules*; à côté de ces éléments complets, on en voit d'autres affaissés et desséchés, réduits à un minus-

(1) G[illegible] [illegible] des syphilides plantaire et palmaire étudiées spécialement dans l'h[illegible]

cule soulèvement épidermique, d'autres encore dont l'opercule corné disparu se devine à une fine brisure épidermique circulaire entourant une macule rouge vif, luisante, due à l'épiderme nouveau. On conçoit aisément qu'aux régions convexes, telles que les fesses, la face postérieure des cuisses, les mollets, les vésicules, exposées à des contacts irritants et à des frottements, soient à la fois plus abondantes, plus volumineuses et plus *éphémères* qu'ailleurs; que leurs dimensions et leurs formes perdent de leur pureté originelle, et qu'enfin les érosions consécutives puissent coalescer en éléments irréguliers, polycycliques, entamant les couches *épidermiques* ou même atteignant plus ou moins profondément le *derme* lui-même, auquel cas elles saigneront, jusqu'à ce qu'un épiderme neuf les recouvre.

La dermite vésiculeuse présente d'ailleurs les mêmes localisations que l'érythème simple : si le *siège* et le plan postéro-inférieur du corps, y compris le *podex* (scrotum, vulve, périnée) qu'elle tuméfie et creuse d'érosions vermiculées, ont ses préférences, elle n'est pas exceptionnelle au tronc et peut se voir à la face. Mais là, elle reste pure, peu ou pas œdémateuse, et jamais érosive; on y peut donc voir la *vésicule* à l'état de simplicité, sur de petites taches rouges isolées ou groupées en plaques irrégulières, très légèrement saillantes. Rapidement ces vésicules éclatent ou se dessèchent, et parfois à leur niveau se fait « une desquamation épidermique en forme de collerette, rappelant celle que produisent les sudamina[1] ».

Dermite papuleuse. *Érythème papuleux, puis syphilide lenticulaire* (Parrot). *Érythème papuleux post-érosif ou syphiloïde post-érosive* (Jacquet). *Érythème lenticulaire* (Sevestre). — Cette dermite vésiculeuse que nous venons d'étudier à l'état naissant sur le tronc et la face, que nous avons vue dénaturée déjà au siège et au plan postéro-inférieur du corps, selon un de ses aspects usuels, peut subir des transformations qui l'éloignent plus encore de son aspect initial, et ont induit Parrot en une singulière méprise. Je vais étudier d'abord un cas typique de cette variété; je n'ai pour cela qu'à copier Parrot dont la description est objectivement presque parfaite[2] : « L'éruption occupe le même siège que l'érythème de l'athrepsie (érythème vésiculeux) et peut, dans quelques cas, être confondue avec lui. Elle est constituée par des papules généralement un peu aplaties, dont la largeur varie depuis celle d'une petite tête d'épingle jusqu'à celle d'une lentille, d'un rose brunâtre ou violacé, plus rouges et plus lisses à leur contour où l'épiderme est luisant et semble très aminci. Entre elles, la peau est saine ou parsemée de taches d'un brun plus ou moins foncé, dont quelques-unes, encore un peu saillantes, semblent être le dernier vestige de papules en voie de décroissance. On les trouve au pourtour de l'anus, sur les fesses, à la région supérieure et postérieure des cuisses, sur le scrotum et les grandes lèvres. Leur nombre est très variable, quelquefois l'on n'en compte que quatre ou cinq, mais il est des cas où elles sont beaucoup plus nombreuses, sans être jamais confluentes. Elles ne s'accompagnent pas d'adénite inguinale, et il est tout à fait exceptionnel que l'on observe en

(1) Parrot. *Loc. cit.*, p. 100.
(2) Parrot. *Loc. cit.*, p. 105.

même temps une ou plusieurs des variétés de l'érythème vésiculeux. Qua les malades guérissent, les papules s'affaissent avec une lenteur rem quable. Longtemps après qu'elles ont disparu, on trouve une tache brun la place qu'elles occupaient. »

Parrot, dans ses premières études, ne se prononça pas nettement sur nature de cet érythème papuleux; en tout cas, il ne l'attribuait pas alors à syphilis; même, il donne assez longuement le diagnostic différentiel de c

Cette figure, extraite du *Traité de la syphilis héréditaire*, de Parrot, représente le type de sa « syph lide lenticulaire », qui est purement et simplement la forme typique de la dermite papuleuse, étudi dans ma thèse sous le nom de *syphiloïde post-érosive*. Il sera intéressant de comparer cette figure à cell qui est insérée dans ma thèse.

Le hasard m'a permis de retrouver à l'hôpital Saint-Louis, dans les documents légués par Parro l'observation de l'enfant dont sa planche reproduit la lésion : il ne présentait aucun symptôme d'héré syphilis.

érythème et des éruptions fessières spécifiques. Mais plus tard, entraîné p le courant qui lui fit voir dans le rachitis une lésion syphilitique, il modif son opinion primitive, et l'érythème papuleux devint la ***syphilide lentic laire***, en même temps que la description qu'il en donnait devenait pl précise, plus claire, trop schématique peut-être[1].

« C'est, dit-il, après la syphilide bulleuse, la plus simple, la plus nett la plus facile à reconnaître. De toutes, c'est la plus dure, la plus solide. El

(1) Parrot. *La syphilis héréditaire*, p. 59.

se montre la dernière et, après elle, il semble que la peau soit épuisée pour la végétation. Presque toujours elle guérit spontanément, et avec elle s'éteint, d'une manière définitive, l'activité diathésique. On ne la voit jamais se développer en dehors des fesses, de la région postérieure des cuisses et des jambes, de la partie inférieure du scrotum et des grandes lèvres. Elle consiste en saillies lenticulaires, très aplaties ou demi-sphéroïdales, n'ayant jamais plus de 1 centimètre de largeur, violacées ou rouge cerise. Leur centre, dont l'épiderme est aminci, plus lisse et plus luisant qu'à la périphérie, est rarement excorié, suintant, déprimé et circonscrit par une collerette épidermique. Leur distribution a quelque chose de caractéristique, étant exclusivement groupées sous forme d'îlots, sur quatre régions qu'isolent certains plis du tégument, d'autant plus profonds que les enfants sont plus gros. Ce sont, en les énumérant du haut en bas : la fesse, la moitié supérieure de la cuisse, sa moitié inférieure et le mollet. Leur saillie et leur confluence sont à leur maximum sur la fesse et s'atténuent graduellement et d'une manière très notable sur les autres segments, dans l'ordre où je viens de les énumérer; de telle sorte que la partie inférieure de la cuisse est, en général, faiblement atteinte et le mollet très rarement. Dans chacune de ces régions, c'est la partie centrale qui présente les lésions les plus accentuées. Les papules y sont plus larges, plus saillantes et plus nombreuses qu'à la périphérie où, par une décroissance successive, elles dégénèrent en de simples taches. Il n'y en a jamais sur la peau des sillons. »

Or, j'ai prouvé[1] que cette prétendue syphilide est *toujours* la suite, le reliquat d'un érythème *vésiculeux* simple, grâce à la série des transformations suivantes : 1° Érythème vésiculeux des régions postérieures; 2° éclatement des vésicules, laissant à nu des érosions dermiques, plus ou moins agrandies, ordinairement isolées, arrondies, à fond rouge vif, saignant (*érosions post-vésiculeuses*); 3° bourgeonnement du derme ainsi mis à nu et formation parfois très rapide, favorisée sans doute par les contacts irritants, de *pseudo-papules* (papules par *bourgeonnement dermique*), ressemblant à celles de la syphilis, et reproduisant exactement la forme, les dimensions et la localisation des érosions initiales (*papules post-érosives*). Cette localisation se fait par ordre de fréquence : à la région fessière, sur la convexité des régions crurale et jambière postérieure, sur la base du scrotum et la partie inférieure des grandes lèvres, exceptionnellement à la marge de l'anus[2].

Et cela parce que ces mêmes régions sont, selon le même ordre, le siège préféré des érosions post-vésiculeuses.

Le fait bien simple que voici me permit de saisir sur le vif cette filiation : un enfant atteint d'érosions post-vésiculeuses aux points classiques m'est amené certain jour aux Enfants-Assistés; le *surlendemain* on me le montre à nouveau avec une dermite papuleuse des plus nettes, *occupant exactement les érosions de l'avant-veille*[3]. Ce fait éclairait d'une vive

(1) L. Jacquet. *Revue des mal. de l'enf.*, 1886, p. 288.
(2) Cf. Collect. Parrot, au musée de l'hôpital Saint-Louis, les pièces 8 et 65.
(3) Cf. L. Jacquet. *Loc. cit.*, et *Gaz. des hôp.*, 1889, p. 549.

lumière la genèse de l'ancien érythème papuleux de Parrot, et dès lors, en effet, il me fut aisé, en notant avec soin la situation des érosions post-vésiculeuses, de constater peu après les formations papuleuses consécutives. Depuis, Sevestre[1], Fournier[2], Moussous[3], Menahem Hodara[4], d'autres encore ont observé des faits analogues et admis le bien fondé de cette interprétation.

Si, maintenant, aidé de ces notions, l'on se reporte à la description de Parrot, on constatera, je pense, que sa teneur s'éclaire; on trouvera tout simple que la peau, après cette *prétendue* syphilide, « semble épuisée pour la végétation »; que, « presque toujours, elle guérisse spontanément et qu'avec elle s'éteigne d'une manière définitive l'activité diathésique »: qu'elle ait des sièges de prédilection aussi fixes, qu'elle respecte les sillons cutanés, puisque, comme on l'a vu, ils sont *d'ordinaire* indemnes d'érosions post-vésiculeuses, etc., etc. Tous ces caractères, si étranges eu égard à la syphilis, sembleront naturels, ce mécanisme spécial connu et admis. D'ailleurs, on verra plus loin que l'histologie de ces lésions, telle que Menahem Hodara vient de nous la donner, est pleinement d'accord avec l'observation clinique.

Il est un point cependant sur lequel je crois devoir apporter une variante au mécanisme des formations papuleuses. Je pensais jusqu'ici que les papules proviennent d'une seule variété d'érosions, l'érosion post-vésiculeuse. Après le travail de Menahem Hodara, il me semble probable que des érosions d'un autre ordre peuvent donner lieu à des bourgeonnements analogues; au reste, je m'en expliquerai plus à fond tout à l'heure.

Il est temps d'ajouter maintenant que les cas de dermite papuleuse, tels celui de Parrot (*la Syphilis héréditaire*, pl. IV), celui de l'observation I de mon mémoire et quelques autres, sont des faits *typiques* dont la simplicité, schématique pour ainsi dire, est rarement réalisée. Ceux qu'on observe d'ordinaire sont à la fois plus complexes et moins nets. D'une part, on note, aux points d'élection, des papules avortées, des semis papuleux, coexistant avec de la rougeur, plus ou moins œdémateuse, de certaines régions; avec des érosions de divers degrés, soit toutes fraîches, saignantes ou suintantes, soit déjà recouvertes d'un épiderme rouge vif et luisant; enfin, avec des vésicules ou déjà desséchées ou encore succulentes et qu'on retrouve surtout aux limites du mal, sur les plaques érythémateuses aberrantes du tronc ou de la face. A cet ensemble on pourrait donner le nom de *Dermite complexe* ou *mixte* : elle est une des variétés fréquentes. En outre, il est aisé de concevoir que la dermite simple, les vésicules et les érosions post-vésiculeuses ou autres qui la compliquent, pouvant être très limitées, localisées, les formations papuleuses consécutives peuvent l'être aussi; on peut donc entrevoir des formes *régionales* et non plus *disséminées* de dermite papuleuse; que les érosions pouvant, plus ou moins irrégulièrement coalescer, il doit y avoir place pour une forme agglomérée, simulant plus ou moins parfaitement une syphilide papuleuse en nappe; et tel est, en effet, le cas relaté

(1) Sevestre. *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 1887, p. 130.
(2) Fournier. *Semaine méd.*
(3) Moussous. *Leçons clin. sur les mal. de l'enf.* Paris, 1892.
(4) Menahem Hodara. *Monatshefte für prakt. Dermat.*

dans l'Obs. III de ma Thèse[1]. La démonstration de la non-spécificité de cette lésion si hautement syphiloïde fut fournie par la coexistence d'un semis papuleux des cuisses, d'origine notoirement vésiculeuse, par la disparition de la néoplasie en *trois* jours, sans nul traitement; par la survenue ultérieure, *sous mes yeux*, d'une nouvelle poussée de dermite papuleuse post-érosive, et par l'autopsie qui, faite quelques jours plus tard, fut entièrement négative au point de vue de la syphilis. Enfin, s'il est vrai que les diverses formes de dermite infantile aient des lieux d'élection, les localisations exceptionnelles sont cependant possibles, et par suite, *vésicules*, *érosions*, *papules* ont été vues en des régions insolites comme les plis fessiers, cruraux, inguinaux. On conçoit donc qu'on puisse voir des dermites papuleuses en dehors de leurs sièges accoutumés, ainsi que Sevestre l'a noté le premier[2].

Dermite ulcéreuse. — Les érosions que nous avons vues accompagner si fréquemment la dermite vésiculeuse peuvent franchir ce premier stade : l'entamure dermique est plus profonde, dépasse le derme papillaire, atteint le derme proprement dit, constitue alors de véritables ulcérations isolées ou confluentes, et, en ce cas, plus ou moins irrégulières.

Parrot, Sevestre, Moussous ont bien décrit ces ulcères de la dermite infantile : leurs sièges de prédilection sont la région péri-anale, où ils affectent la forme fissuraire, le raphé périnéal, la base des bourses, qu'on voit érodés, creusés irrégulièrement, vermiculés ; on les voit aussi aux parties convexes du plan postéro-inférieur du corps, aux malléoles, aux talons, au sacrum, à l'occiput ; bref, en tous les points où la compression mécanique surajoute ses effets à ceux de l'inflammation. Chez les enfants dont l'état général est très mauvais, l'hypoderme est parfois atteint et l'ulcère met à nu les parties profondes (muscles, cartilages) ; cela est toujours l'indice d'un état grave.

Dermite intertrigo. — Une question d'ordre assez délicat, et pour le moment difficile à résoudre, doit être maintenant abordée : l'intertrigo, cette dermatose si vulgaire que bien peu d'enfants y échappent, n'est, à tout prendre, qu'une *dermite simple*, localisée aux plis (cou, aine, cuisses, etc.). Quel rapport la relie aux dermites que je viens de décrire? Sont-ce là choses identiques, distinctes seulement par leur siège, ou deux lésions analogues, mais différenciables? Cette question, pour élémentaire qu'elle paraît, n'en est pas moins, à l'heure actuelle, sans solution satisfaisante. Un assez grand nombre d'auteurs englobent sous ce terme vague toutes les dermites infantiles, et en font une description plus vague encore ; tel, West décrit brièvement l'intertrigo, déclare qu'il peut s'ulcérer chez les enfants diarrhéiques, et c'est tout. La plupart sont muets, ou peu explicites. Cependant Kaposi[3] consacre à l'intertrigo infantile quelques lignes, qui lui suffisent pour en noircir effroyablement le pronostic : « ... Il passe très souvent inaperçu des nourrices, qui craignent d'écarter les plis de la peau parce que ces tiraille-

(1) L. Jacquet. *Loc. cit.*, p. 26.
(2) Cf. Obs. V et VI de ma Thèse, p. 51 et 109.
(3) Kaposi *in* Trad. française de E. Besnier et Doyon, 2e édit., p. 658.

ments sont douloureux. Or, il n'est pas rare, dans ces cas, de voir la dermite s'exagérer, devenir rapidement gangreneuse, diphtéritique, fibrineuse, phlegmoneuse, accidents qui, dans les cas les plus favorables, guérissent avec des pertes de substance qui seront remplacées par des cicatrices, ou qui, comme je l'ai déjà vu, peuvent déterminer en quelques jours la mort, après des phénomènes d'éclampsie et de collapsus. »

Moussous l'a ramené à ses proportions véritables[1]. Il a le même aspect et les mêmes allures que chez l'adulte, se localise toujours aux points de frottement de deux surfaces cutanées. On le voit au pli de l'aine, dans les sillons génito-cruraux, dans l'espace interfessier, au creux de l'aisselle, très fréquemment aussi dans les plis de la peau qui se forment au niveau du cou et de la nuque, s'étagent le long de la face interne des cuisses. Il a une prédilection pour le sillon qui sépare le cuir chevelu du pavillon de l'oreille. Au début, la rougeur existe seule, mais bientôt, l'hyperstéatidrose aidant, la peau macère et répand une odeur sébacée très désagréable.

Quant aux rapports de l'intertrigo avec les autres dermites infantiles, Moussous n'y fait pas allusion. Je suis impuissant à combler cette lacune : il me paraît toutefois qu'il y a entre ces diverses lésions des points de contact et des différences. Toutes sont des variétés de *dermite simple*, et leur anatomie pathologique doit être fort voisine. Les dermites diffuses débutent souvent par de l'intertrigo et, en tout cas, quand elles envahissent les plis, ont en ces régions une physionomie fort semblable. De plus, il est inexact, comme le disent la plupart des auteurs, et comme je l'ai cru moi-même, que les vésicules et les érosions respectent *constamment* les plicatures cutanées. En revanche, je ne me rappelle pas y avoir vu de papules post-érosives, et cela ne laisse pas d'être surprenant, quand on réfléchit que c'est justement là que *nichent* le plus volontiers diverses lésions bourgeonnantes et végétantes. D'autre part, si l'on admet identité ou grande analogie entre ces dermites, il n'est pas très aisé de comprendre que l'une, l'intertrigo, s'observe chez l'adulte avec les mêmes caractères que chez l'enfant, tandis que les autres variétés deviennent introuvables. Donc, je le répète, la question demeure obscure.

Il va m'être néanmoins possible maintenant de présenter au lecteur un tableau synthétique de cette classe de dermatoses :

- Dermites infantiles simples.
  - Dermite au 1er degré ou érythémateuse. Érythème simple.
  - Dermite au 2e degré.
    - érythémato-squameuse. Érythème squameux.
    - érythémato-vésiculeuse. Érythème vésiculeux . . . . . .
      - Érythème vésiculeux pur.
      - Érythème vésiculeux érosif.
      - Érythème vésiculeux bourgeonnant (syphilide lenticulaire) (Parrot — Érythème papuleux post-érosif ou syphiloïde post-érosive (Jaquet). — Érythème lenticulaire (Sevestre).
      - Érythème vésiculeux polymorphe ou mixte.
  - Dermite au 3e degré ou ulcéreuse.
  - Dermite intertrigo. . . . . .
    - simple.
    - érosive.
    - ulcéreuse.

(1) *Loc. cit.*, p. 56.

Évolution. — Il faut envisager ici l'évolution progressive et l'évolution régressive. La première peut, dans les cas les plus légers, être très limitée ; la dermite reste à sa *phase initiale*, c'est-à-dire celle où l'érythème presque pur la constitue. Même à ce degré, l'évolution est encore variable, selon l'étendue de la dermatose et ses localisations ; dans les plis par exemple, elle est plus tenace que partout ailleurs, plus tenace aussi au plan postéro-inférieur et interne du corps qu'aux autres régions. De plus, elle est sujette à des disparitions plus ou moins brusques et à des réviviscences, en rapport avec des modifications mal connues, mais positives, de l'état général.

Ces réserves faites, cette forme, dans l'ensemble, est la plus fugace et en quelques jours tout peut rentrer dans l'ordre. Assez souvent au contraire elle passe à la deuxième phase, ou vésiculeuse, qui d'ailleurs se montre fréquemment d'emblée. Ici, lésion cutanée un peu plus profonde, un peu plus durable aussi, et presque toujours la *dermite vésiculeuse* évolue vers la phase *vésiculo-érosive*. Là encore nulle gravité de la dermatose *en soi* ; vésicules et érosions post-vésiculeuses peuvent guérir *individuellement* en quelques jours. Mais d'une part, et je chercherai plus loin à établir pourquoi, la petite lésion peut passer à une phase plus avancée (papuleuse ou ulcéreuse) ; d'autre part, les poussées successives sont fréquentes, si bien que la durée d'*ensemble* peut être portée à plusieurs semaines. Des considérations analogues s'imposent quand les érosions bourgeonnent (dermites papuleuses pures, papulo-érosives, ou mixtes, polymorphes). Cette évolution peut se faire avec une surprenante rapidité (en 48 heures, ou même moins, en quelques jours au plus) et quant à la régression, elle est à peu près aussi rapide. Mais là aussi, la dermatose peut évoluer par *poussées successives*, subordonnées à celles de la dermite vésiculeuse. Par contre, dans la forme *ulcéreuse*, celle où le derme est profondément entamé, l'on ne doit plus s'attendre à ces alternatives rapides d'évolution et de régression : l'ulcère une fois constitué est beaucoup plus *fixe* et *durable* que la gamme des lésions précédentes. On verra que cette différence est tout entière subordonnée à l'état général ; que l'ulcère proprement dit dérive de son altération profonde, qui peut être *minime* au contraire dans chacune des autres variétés. Donc, au total, la lésion cutanée est bénigne envisagée *en soi* ; et l'exception faite pour la forme ulcéreuse n'est qu'apparente : si l'ulcère est durable, c'est qu'il exige pour se produire une profonde viciation des tissus ; le pronostic de ces dermatoses ne saurait donc être envisagé qu'après l'étude de leurs conditions biologiques générales.

Anatomie pathologique. — Parrot le premier l'a soigneusement étudiée : il a indiqué le mode de formation des vésicules aux dépens du corps muqueux de Malpighi dont les cellules à un premier degré paraissent claires, tuméfiées, *hydropiques*, puis à un degré plus avancé, « se rompent, communiquent les unes avec les autres, et disparaissent complètement » ; c'est alors que la lame cornée séparée du corps muqueux forme une voussure que remplit le suintement émané des cellules muqueuses malades (phase vésiculeuse). Un peu plus tard, l'opercule corné qui correspond à la voussure *se brise* ; celle-ci est alors convertie en une légère crevasse laissant

suinter le liquide muqueux à sa surface (érosions post-vésiculeuses).

Parrot signale en outre l'hyperémie du réseau veineux du derme et, *parfois*, la prolifération nucléaire de la couche dermique superficielle.

A côté de ces lésions de l'érythème vésiculeux, Parrot étudie celles de l'érythème papuleux, *dermatose distincte pour lui de la précédente*, je l'ai dit plus haut. Ici, dit-il, le travail morbide s'est accompli surtout dans le derme qui, dans la couche papillaire et parfois jusqu'aux glandes de la sueur, est le siège d'une multiplication nucléaire, ayant les vaisseaux pour point de départ.

Dans l'*érythème ulcéré*, Parrot relève « la prolifération excessive des éléments de l'épiderme et du derme, l'étouffement vasculaire qui en résulte, et la nécrobiose consécutive des nouveaux produits ».

En somme, Parrot, cliniquement comme au point de vue anatomique, a méconnu la relation directe, la *filiation*, unissant la phase papuleuse à la phase vésiculo-érosive des dermites simples de l'enfance.

Menahem Hodara, par contre, a fait tout récemment une étude histologique minutieuse de ces lésions, d'où ressortent un complément des travaux de Parrot, d'intéressants détails inédits, et une entière confirmation anatomique de l'évolution papuleuse des lésions vésiculo-érosives, telle que je l'énonçai en 1886 et que Menahem Hodara accepte pleinement, comme Sevestre, Moussous, etc. Voici la substance de ces recherches nouvelles[1] :

Sur les coupes d'un cas de dermite squameuse, érosive par places, papuleuse en d'autres points, que Menahem a d'abord étudiée, on voit l'épiderme très gonflé et augmenté de volume. Il y a *œdème* de la couche granuleuse et de la partie supérieure et moyenne de la couche épineuse. A ce niveau la kératohyaline a presque disparu ; la couche cornée basale est gonflée, et conserve des noyaux aplatis. L'œdème de la couche épineuse est parenchymateux, *intracellulaire* ; l'altération cavitaire est fréquente. Au contraire l'œdème intercellulaire est relativement insignifiant. Il y a formation d'une squame plus ou moins épaisse provenant de la transformation graduelle de la portion œdémateuse en une couche homogénisée desquamante, dans laquelle le protoplasma est incolore et les noyaux seuls colorables. Cette couche desquamative superficielle est par places soulevée, en voie d'élimination, en d'autres places totalement éliminée, laissant à nu quelques rangées, parfois très minces, de cellules épidermiques. Là où tout l'épiderme est transformé en squame on voit par places la squame détachée du derme, soulevée, mais non encore éliminée, recouvrant quelques points érosifs du derme ; ou bien encore l'élimination totale de la squame met à nu quelques points du corps papillaire d'une étendue d'une à deux papilles ou davantage. Dans cette couche exfoliative on ne trouve pas de leucocytes ; on en voit seulement quelques-uns à la surface des points érosifs. Au corps papillaire et au derme, tout l'arbre vasculaire, capillaires compris, est extrêmement dilaté. La lumière des vaisseaux regorge de globules rouges et blancs. Cette hyperémie avec stase leucocytique est surtout marquée au corps papillaire et plus encore

[1] Je remercie très vivement le distingué histologiste de m'avoir communiqué une partie de son travail avant son insertion dans les *Monatshefte für prakt. Dermat.*

au niveau des points érosifs. Les leucocytes poly et mono-nucléaires obstruent en plus ou moins grand nombre la lumière des vaisseaux superficiels, constituant de petites thromboses leucocytaires. En colorant les préparations par les méthodes de Unna ou de Weigert, on voit qu'un nombre plus ou moins grand des leucocytes accumulés sont totalement ou en partie transformés en substance hyaline sous forme de *corps hyalins* luisants, isolés ou conglomérés, en masse ou blocs grossiers et irréguliers, et au milieu de ces *thromboses hyalines* se trouvent des leucocytes entiers ou des débris leucocytaires non encore transformés.

Ces thromboses hyalines occupent une portion plus ou moins grande du calibre de la plupart des capillaires et vaisseaux superficiels, et parfois même obstruent totalement la lumière du vaisseau. Il y a dilatation modérée des espaces lymphatiques du derme, très prononcée au corps papillaire. Les papilles sont gonflées, doublées de volume ; leurs cellules conjonctives périthéliales et intervasculaires ont proliféré, l'émigration leucocytaire y est manifeste. Au niveau de quelques-uns des points érosifs, les papilles totalement à nu ou recouvertes de squames soulevées, en voie d'élimination, ont subi des altérations particulières; elles sont saillantes et augmentées de volume relativement aux papilles voisines recouvertes d'épiderme dont elles dépassent le niveau, constituant en ces points de petites saillies dermiques. *Ces papilles sont en état de prolifération et de bourgeonnement; on voit au sommet de certaines de ces papilles saillantes plusieurs petites saillies secondaires, comme de petits bourgeons, et dans toutes ces papilles bourgeonnantes il y a prolifération des cellules conjonctives périthéliales et intervasculaires excessivement prononcée ainsi que la dilatation des capillaires et des espaces lymphatiques.* Ce processus prolifératif des éléments conjonctifs papillaires, observé dans nos préparations à un degré très avancé, explique, dit Menahem, le mode de formation des pseudo-papules dermiques décrites par Jacquet et par Sevestre comme complication de certaines érosions de l'érythème et confirme l'opinion de ces auteurs sur le mécanisme de ces lésions. Il existe aussi d'ailleurs des érosions où non seulement on n'observe pas de bourgeonnement du corps papillaire, mais où les érosions restent déprimées au-dessous du niveau de la peau. Dans les parties non érosives de la même affection, l'auteur a relevé, outre l'œdème intracellulaire et la disparition de la kératohyaline, la présence au sein de la couche desquamante d'accumulations de leucocytes polynucléaires, transformant ces parties de la squame en petites croûtes isolées. En quelques points, l'épiderme entier a subi cette transformation et tend à s'éliminer, mettant à nu une partie du corps papillaire, créant ainsi parfois un petit ulcère suppuratif.

Dans toute la couche exfoliante superficielle ainsi qu'au niveau des croûtes on trouve, à la superficie, de grands foyers de bacilles et de cocci, mais nulle part on ne voit de staphylocoques. Mêmes lésions dermiques : hyperémie, hyperplasie et hypertrophie protoplasmique des cellules conjonctives périthéliales et intervasculaires, dans le corps papillaire surtout. Stase et émigration leucocytaire dans les vaisseaux superficiels, très abon-

dantes en général au-dessous des croûtes, mais *pas de thromboses hyalines*. Dans un deuxième cas, les pièces provenaient d'un enfant de six mois atteint d'érythème fessier à érosions et ulcérations multiples. Lésions histologiques analogues aux précédentes. Toutefois, Menahem Hodara n'a point relevé ici la présence de thromboses hyalines leucocytaires, et quoique les lésions papillaires soient manifestes au niveau des érosions (dilatation vasculaire, prolifération des cellules conjonctives périthéliales et intervasculaires), une seule des érosions présente de la tendance à bourgeonner. Une autre, par contre, la plus grande, constitue une véritable *ulcération*: elle est recouverte jusqu'à la partie moyenne du derme d'un amas abondant et épais de leucocytes polynucléaires, foyer de suppuration ayant détruit la plus grande partie du tissu des papilles et du corps papillaire, en laissant intacts çà et là des vestiges papillaires et des portions de tissu conjonctif. Sur les bords de l'ulcération, quelques cellules épithéliales très altérées, dont quelques-unes ont subi cette prolifération nucléaire spéciale nommée « ballonnirende Degeneration ». On voit qu'en somme, si Parrot a bien décrit le processus qui conduit à la vésiculation, et la vésicule elle-même, il a méconnu le mécanisme de la *papulation post-érosive*: Menahem Hodara, au contraire, l'a très explicitement indiqué, bien qu'il n'ait pas eu l'occasion d'observer un cas typique de la variété papuleuse, à la vérité la plus rare.

La description si minutieuse de cet auteur, je dois l'ajouter maintenant, m'a porté à penser que j'ai commis un excès de généralisation en croyant toute papule dérivée d'une érosion post-vésiculeuse. Je me demande aujourd'hui si un certain nombre d'érosions, avec papulation consécutive, ne peut pas succéder à un autre mécanisme. Il me semble que les lignes où Menahem montre la couche squameuse, soulevée par places, caduque en d'autres, sans qu'il y ait vésiculation véritable à ce niveau, *mais n'en laissant pas moins à nu quelques points du corps papillaire*, est tout à fait de nature à autoriser cette supposition. Cela, d'ailleurs, ne modifie pas fondamentalement le mécanisme de ces formations papuleuses.

Genèse et causes. Pronostic. — L'obscurité est encore grande. Ni le muguet, comme le croyait Valleix, ni l'irritation causée par les *fèces*, comme le disait Seux[1], ni l'athrepsie, contrairement à l'opinion de Parrot, ne peuvent être acceptés comme la raison suffisante de cette classe de dermatoses. Le muguet fait très fréquemment défaut, c'est un fait d'observation vulgaire; la dermite se développe fréquemment *avant* la diarrhée et peut longtemps lui survivre. Quant à l'athrepsie, si l'on ne peut nier l'extrême fréquence de la plupart de ces dermites pendant son évolution, il n'est pas moins vrai qu'on les voit aussi chez des enfants vigoureux, bien portants, nullement athrepsiques : Seux avait déjà cité des faits de ce genre. Et cette remarque, vraie à titre général, l'est plus encore en ce qui concerne la variété papuleuse ; je crois l'avoir établi, contre Parrot. Sevestre, Cadet de Gassicourt[2], Moussous, etc., ont confirmé cette opinion, dont le pourquoi paraîtra clairement un peu plus loin.

(1) Seux. *Recherches sur les maladies des enfants nouveau-nés*. Paris, 1855.
(2) Cadet de Gassicourt. *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 1887, p. 451.

Reconnaissons l'action évidente des *fèces* : l'irritation qu'ils exercent, plus encore peut-être leurs altérations chimiques et biologiques (selles *acides*, selles *vertes*, etc.) sont des facteurs de première importance, mais capables seulement de *renforcer*, non de *créer* de toutes pièces, et par conséquent d'*expliquer* ces dermatoses. Il y a donc un autre élément en jeu et le fait, sur lequel Moussous insiste judicieusement et que j'ai comme lui plusieurs fois constaté, de leurs alternatives rapides d'éclosion et de délitescence, *est bien pour faire suspecter l'intervention du système nerveux vaso-moteur*. Or, il est manifeste que des troubles digestifs variés, *même sans diarrhée* (renvois, vomissements, etc.), je l'ai observé tout récemment encore de manière positive, accompagnent *souvent* et parfois *précèdent* la dermite ; que l'évolution dentaire normale et surtout anormale provoque indéniablement, entre autres *sympathies*, des irritations cutanées dont la dermite simple est l'une des plus vulgaires[1]. Le tube digestif paraît donc être un point de départ fréquent de ces dermatoses, quelle que soit d'ailleurs la modalité, réflexe ou autre, qui préside à ces retentissements. Mais il n'est probablement pas le seul : Moussous a noté, avec raison encore, que parfois il est impossible de relever le moindre trouble dans la santé de certains enfants atteints pourtant de poussées érythémateuses « fréquentes et prolongées[2] ».

Si la cause des dermites infantiles reste obscure, le *mécanisme* qui préside à la production de certaines variétés est, par contre, assez clair. Il est notoire que les érosions, post-vésiculeuses ou autres, se groupent aux points *maxima* de contact et de frottements; que, d'autre part, les papules post-érosives naissent de la réaction du derme mis à nu et irrité; et la *force de bourgeonnement* semble être en raison directe de la vitalité dermique. Ainsi s'expliquent deux faits opposés et complémentaires : la fréquence des formes vésiculo-érosives aux premières semaines de la vie et chez les enfants débiles; le passage à l'étape suivante (forme mixte, ou forme papuleuse, *plus rares*) chez des enfants plus avancés en âge, et généralement vigoureux.

Ces considérations s'éclairent encore et se complètent par l'étude des variétés ulcéreuses : ici non seulement la force bourgeonnante dermique fait défaut, mais il y a *réaction inverse*, régression et nécrose des tissus sous-épidermiques. Nous voyons alors paraître, comme Parrot l'a bien indiqué, aux points principaux de contact, des ulcères plus ou moins profonds, dénudant parfois les os aux talons, aux malléoles, au sacrum, en d'autres points encore. Or, ces variétés ulcéreuses sont propres aux enfants débilités, malingres, athrepsiques. On doit le voir maintenant, la dermatose, quel que soit son degré, présente des inconvénients, mais nul danger, et l'*état général* est le seul guide valable du pronostic.

Diagnostic. — Facile d'ordinaire, il peut être fort épineux. Dans l'ensemble, ici comme en matière de pronostic, l'état général est le meilleur guide : s'il reste bon, s'il n'y a pas de fièvre, pas de troubles fonctionnels de quelque importance (les troubles digestifs mis à part, cela va sans dire),

(1) Moussous admet que la forme vésiculeuse ne saurait être en cause au cours de l'évolution dentaire. Je crois cette opinion trop absolue.
(2) Moussous. *Loc. cit.*, p. 41.

les chances seront déjà pour une dermite simple plutôt que pour telle ou telle dermatose infectieuse. Cela, bien entendu, doit être pris *en gros*, car, pour ne citer qu'une exception formelle, l'état général, il faut le savoir, peut être bon dans la syphilis *acquise*, et même aussi, quoique très rarement, dans l'*hérédo-syphilis*. D'autre part, si l'intégrité de l'état général doit, en règle, orienter le diagnostic de préférence vers l'idée de dermite simple, la réciproque est loin d'être vraie au même degré, puisque, nous l'avons vu, la plupart des formes de dermite sont compagnes fréquentes de troubles digestifs variés, de l'athrepsie. Cela dit, je vais signaler les diverses dermatoses susceptibles d'être confondues avec les dermites simples en étudiant successivement : 1° les formes généralisées; 2° les formes circonscrites.

Formes généralisées. — Ce sont surtout les variétés érythémateuses, érythémato-squameuses, vésiculeuses et mixtes qui sont à envisager ici.

Les deux premières ne sauraient en imposer pour l'une des fièvres éruptives à érythème étendu et desquamatif : la scarlatine, la rougeole, la rubéole comportent de la fièvre, des troubles fonctionnels connus et avertisseurs. D'autre part, la roséole syphilitique est rare chez les enfants en bas âge[1] et en tout cas existe seule bien rarement.

Il suffit de faire mention des diverses roséoles et érythèmes infectieux, toxiques, ou toxi-infectieux; de la roséole vaccinale, de la roséole simple. Les unes (diphtérie, angines, septicémies diverses, intoxications variées) seront soupçonnées grâce à leur brusquerie d'apparition, et surtout à la coexistence des symptômes de la maladie causale; l'autre (roséole simple) n'est peut-être, comme chez l'adulte, qu'un *mythe*, appelé à disparaître de la nosologie, quand on connaîtra mieux les toxi-infections de l'enfance.

Je me borne à signaler l'érythème simple syphilitique et l'*érythème squameux*, tels que les ont décrits Gailleton et Madier-Champvermeil; leur description, je l'ai dit, ressemble à s'y méprendre à celle des formes érythémato-squameuses de la dermite; ils peuvent à coup sûr, comme chacune de celles-ci, exister chez un enfant syphilisé, mais rien jusqu'ici ne permet de les considérer eux-mêmes comme une éruption d'essence spécifique. Sevestre, Moussous, etc., sont de cet avis.

La forme *vésiculeuse* des dermites simples, quand les vésicules ont apparu assez brusquement et en grand nombre, pourrait prêter à confusion avec la varicelle, la variole au début, la miliaire sudorale, toutes erreurs qu'un peu d'attention permettra d'éviter.

Les formes *mixtes*, où coexistent à la fois, avec des zones érythémateuses, vésicules, érosions et papules, pourraient être simulées par la phtiriase, la gale, le prurigo de Hebra. D'une manière générale, en présence de cet ensemble de lésions, on doit *toujours soupçonner les parasites*, et faire alors un examen soigné de la tête (poux, lentes), du linge de corps (poux des vêtements); on doit chercher avec soin les sillons acariens (poignets, cous-de-pied); savoir — renseignement de premier ordre — si mère, nour-

[1] Cf. L. Jacquet, Des manifestations de la syphilis héréditaire précoce. In *Gaz. des hôp.*, 1880, p. 522.

rice ou garde quelconque, dans *toutes les classes sociales sans exception*, se grattent ou sont atteintes d'une lésion cutanée prurigineuse. Après cette enquête seulement, on aura le droit de songer au *strophulus*, ou prurigo essentiel, très rare d'ailleurs dans les premiers mois de la vie, et que les formes simples de dermite, en raison de leur fugacité même, ne sauraient longtemps simuler.

L'*eczéma* de la première enfance est trop mal connu, ses points de contact avec les dermites simples trop ignorés, ses limites trop incertaines, pour qu'on puisse s'exprimer avec quelque précision à son sujet. Il faut savoir pourtant que, dès le jeune âge, il y a sur ces plaques érythémateuses des fissures et des rhagades eczématiques, suintantes, empesant le linge; que ces lésions peuvent coexister avec la *calotte sébacée* de la tête; que, sous cette calotte et diffusant autour d'elle vers le front, les oreilles, les joues, on peut voir de la rougeur, des squames, du suintement, l'aspect de l'eczéma séborrhéique en un mot. Mais il faut renoncer, pour le moment, à décider s'il y a coexistence de deux lésions, simple modification de l'érythème par un terrain spécial, etc., bref, confesser son ignorance.

Formes locales. — Les variétés papuleuse et ulcéreuse méritent, au point de vue diagnostique, une sérieuse attention.

Je me suis, chemin faisant, suffisamment étendu sur l'analogie entre la dermite papuleuse (syphiloïde post-érosive), et diverses éruptions spécifiques. Je rappelle que la syphiloïde post-érosive peut exister sous forme d'îlots disséminés (fesses, cuisses, mollets) ou sous forme de plaques agminées, principalement péri-anales; que ses éléments, pris *un* à *un*, ressemblent souvent beaucoup à ceux de la syphilis; toutefois j'ai décrit, et Sevestre et Moussous ont retrouvé, *autour* de quelques papules post-érosives, un plissement *fin*, *rayonné*, que jamais je n'ai vu autour d'un élément spécifique quelconque. Mais c'est là une minutie dermatologique, j'en conviens, et il vaut mieux s'appuyer sur l'intégrité ordinaire de la peau, des muqueuses, des viscères, du système osseux, etc., sur la *vigueur* de l'enfant; sur la coexistence de lésions érythémato-vésiculeuses.

La difficulté, déjà grande, arrive à son summum en cas de lésions diverses de la peau et des muqueuses (coryza simple, blépharo-conjonctivite, fissures eczématiques des lèvres, intertrigo rétro-auriculaire simulant plus ou moins fidèlement les plaques muqueuses, etc., etc.). J'ai cité dans ma thèse un cas de ce genre : c'est une véritable *pseudo-syphilis*[1].

Enfin, il est à peine besoin d'y insister, il est clair que les dermites simples et leurs variétés ne sont pas *incompatibles* avec la syphilis, acquise ou héréditaire, et leurs diverses manifestations, et qu'il peut être très malaisé de différencier les unes des autres. On me dit qu'à plusieurs reprises le diagnostic de *dermite syphiloïde* a entraîné la contamination de telle garde, de telle nourrice : que puis-je à cela, sinon conseiller une étude attentive, une extrême prudence, et d'agir, dans le doute, comme si la spécificité était reconnue? *C'est assez dire qu'un cas suspect doit entraîner l'exclusion de tout allaitement mercenaire.*

[1] L. Jacquet. *Loc. cit.*, p. 29.

J'arrive à un autre ordre de lésions, très syphiloïdes aussi, mais certainement non *syphilitiques*, et fort mal connues encore. Je veux parler d'éruptions génito-crurales et fessières, constituées par des papules rondes, exulcérées ou croûtelleuses au centre, surélevées à leur périphérie sous forme d'un bourrelet blanc grisâtre d'aspect couenneux, le tout reposant sur une aréole rose ou rouge. E. Besnier[1], Feulard, Hallopeau, A. Fournier[2] ont étudié cette singulière dermatose, d'aspect vacciniforme, ou vaccino-syphiloïde. Comme ces auteurs, comme Moussous, j'en ai vu quelques cas, et comme eux ne puis que les signaler en m'associant à leur opinion relative à la non-spécificité, à la distinction nécessaire d'avec les dermites simples, et aussi à l'ignorance totale de leur nature. J'ai vu, *une fois*, un enfant d'un an environ porteur à la rainure fessière de *trois* ou *quatre* papules vaccinoïdes, ombiliquées, non exulcérées ou croûtelleuses encore; j'auto-inoculai au bras cet enfant avec le liquide de l'un de ces éléments : il se développa dans les délais normaux une papule franchement vacciniforme d'aspect. Ce cas, bien incomplet, peut-il autoriser à voir dans cette dermatose une localisation accidentelle anormale et déformée de la vaccine? Je me sens tout au plus le droit de le soupçonner.

La dermite *ulcéreuse* prête, elle aussi, à diverses confusions : limitée en certains points de pression *maxima* (talons, malléoles), elle est facile à reconnaître, nulle autre lésion n'ayant cet aspect et cette localisation symétrique. Encore faut-il ne pas s'en laisser imposer par la coexistence fréquente des ulcérations buccales, produites par le même mécanisme et que Parrot a si bien décrites chez les athrepsiques (ulcérations du frein, plaques ptérygoïdiennes, etc.).

Dans les cas, assez fréquents chez les athrepsiques, où la dermite ulcéreuse atteint la région fessière, la difficulté devient plus grande. D'une part, en effet, il n'est pas rare que les lésions *syphilitiques* de cette région, ayant à subir des contacts irritants continus, s'ulcèrent par sphacèle superficiel de l'épiderme et même du derme, et seule alors, la concomitance de lésions spécifiques en d'autres points de la peau ou des muqueuses peut aider à sortir d'embarras. D'autre part, diverses variétés d'ecthyma (ecthyma aigu, ulcéreux, térébrant, etc.) se montrent aussi en ces régions ou peuvent se surajouter aux lésions plus superficielles de la dermite ulcéreuse simple.

Mais on se rappellerait que l'ecthyma, surtout la variété térébrante, survient d'ordinaire spontanément, sans lésion antérieure, affecte une évolution rapide, creuse *profondément*, et parfois se généralise.

Traitement. — Il doit être local et général.

1° *Traitement local.* — Dans les degrés légers de l'intertrigo et de la dermite érythémateuse simple, les soins d'hygiène et de propreté vulgaire peuvent suffire : on doit veiller à ce que les surfaces irritées ne soient pas laissées au contact, en maintenant entre elles un peu d'ouate hydrophile imprégnée de vaseline simple ou saupoudrée de talc ou de sous-nitrate de bismuth; l'enfant ne sera ni emmailloté, ni serré étroitement, mais on devra

(1) E. Besnier. Syphilis et syphiloïdes infantiles. *Bull. méd.*, juin 1887, et *Annales de dermat.*, 1888.
(2) A. Fournier *Bulletin médical*, 1889.

laisser une certaine liberté à ses jambes; ses langes devront être en toile douce, souple, *usée*, et changés dès qu'ils auront été souillés.

Dans les degrés plus avancés (formes vésiculeuses, érosives, papuleuses, mixtes), indépendamment des soins précédents qui sont de règle, on devra veiller à ce que l'enfant ne soit pas maintenu sur le dos ou sur le siège, mais souvent *retourné* et tenu sur le ventre : cela afin d'éviter une compression trop prolongée du plan postéro-inférieur du corps.

Il faudra, en outre, faire prendre un ou deux bains par jour : ces bains seront tièdes et faits soit d'eau simple, soit, pour les cas où il y a tendance aux érosions cutanées, d'eau très légèrement antiseptique (acide borique au 1/50 ou sublimé au 1/5000). Ils devront, surtout en cas de bains de sublimé, être *très courts*, et ne pas dépasser quelques minutes.

L'enfant, retiré du bain, sera essuyé doucement, *sans friction*, et poudré abondamment à la poudre d'amidon, de talc ou de sous-nitrate de bismuth. Si le poudrage paraît insuffisant, il faudra recouvrir les surfaces irritées de corps gras tels que vaseline *pure*, ou d'une couche épaisse de pâte de zinc, telle que la suivante :

Vaseline.	30 grammes
Oxyde blanc de zinc. . . . . }	āā 10 —
Talc de Venise. . . . . }	

On pourra poudrer par-dessus cette couche. Pour enlever la pâte, on la ramollira en l'imprégnant doucement de vaseline pure, quitte à l'appliquer de nouveau après chaque bain. On doit bien savoir qu'au cas de réaction inflammatoire violente des téguments, se traduisant par leur tuméfaction œdémateuse, une vive rougeur et de la chaleur, l'onction d'une pommade anodine comme la précédente, ou même de vaseline pure peut être *irritante*. Il faut alors se borner aux bains, au poudrage, ou mieux recourir aux cataplasmes de fécule de pomme de terre (faits à l'eau *simple* et non boriquée ou antiseptique), souples, moelleux et refroidis, que l'on appliquera *sans les recouvrir de taffetas gommé* ou de baudruche quelconque, et qu'on changera dès qu'ils seront échauffés.

2° *Traitement général.* — Il doit viser, selon les cas, tout trouble dans la santé générale de l'enfant; mais, dans l'espèce, les fonctions digestives sont presque toujours en cause. Il faut combattre, par des moyens appropriés, non seulement la diarrhée, jaune ou verte, mais aussi les coliques, la pneumatose intestinale, les vomissements, etc. C'est assez dire que l'alimentation sera soigneusement dirigée et surveillée suivant les règles exposées précédemment en détail[1]. Enfin l'on devra, chez les enfants ayant dépassé les premiers mois, s'inquiéter du travail de dentition, et en modérer, par les moyens usuels, les réactions trop vives.

[1] Tome I de ce traité.

VI

ÉRYTHÈMES INFECTIEUX ET TOXIQUES SYMPTOMATIQUES

PAR LE Dr JEAN MUSSY
Ancien interne des hôpitaux de Paris.

Le chapitre des érythèmes infectieux appartient à la fois à la pathologie interne et à la pathologie cutanée. Son importance est devenue considérable à mesure qu'a progressé l'étude de la bactériologie et l'emploi des méthodes curatives par les sérums. La présence dans l'économie des microbes et de leurs toxines cause toute une série de perturbations auxquelles le tégument ne saurait échapper ; la peau en réagissant, en éliminant les produits toxiques « se plaint à sa manière » selon la si heureuse expression de Ricord, et quelle que soit l'infection causale, cette manière est presque toujours identique : les dermopathies dans les états infectieux ne peuvent plus être considérées aujourd'hui comme une affection surajoutée, mais bien comme une détermination cutanée de la maladie. Le champ des érythèmes médicamenteux se rétrécit et nombre des cas rapportés peuvent, lorsqu'on les analyse, être mis sur le compte de résorption de toxines au niveau d'un estomac ulcéré ou d'un intestin irrité par l'absorption même du médicament. Nous décrirons tout d'abord les érythèmes au cours de la diphtérie et de la fièvre typhoïde, maladies dans lesquelles ils ont été le plus approfondis. Après en avoir exposé les caractères cliniques, nous montrerons d'une part qu'ils présentent des similitudes évidentes avec ceux des autres états infectieux ; d'autre part que toutes ces éruptions peuvent être causées par des agents pathogènes très différents et qu'elles sont loin de présenter la même valeur pronostique, la même « équivalence toxique ».

DIPHTÉRIE

Historique. — Dans les ouvrages anciens aussi bien que dans ceux très nombreux qui parurent jusqu'au célèbre travail de Home, il n'est fait aucune description précise d'éruptions pouvant survenir dans le cours des angines malignes. Fothergill, J. Huxam, en 1749, en parlent les premiers au cours de l'épidémie qui régna alors en Angleterre, et leur attribuent un pronostic bénin. En 1785, Borsieri en donne une description détaillée dans son Traité *De angina gangrenosa* : « Il n'est pas rare, dit-il, quand cette maladie devient épidémique, de voir au niveau du cou, de la poitrine et des bras, des rougeurs érysipélateuses, ou des pustules, ou des éruptions se rapprochant de la rougeole ou de la miliaire, apparaissant du deuxième au quatrième jour. » Depuis cette époque, l'idée de Borsieri reste sans progrès et les travaux remarquables de Bard, Bretonneau et Trousseau restent muets

sur la question. En 1858, Germain Sée, dans une communication importante à la Société médicale des Hôpitaux, fait une étude complète de ces éruptions, combat victorieusement l'opinion de ceux qui les considèrent comme des scarlatines ou des rougeoles évoluant pendant la diphtérie et conclut que ce sont là les manifestations d'un état infectieux. Rilliet et Barthez, Bouchut, Sanné consacrent, dans leurs livres classiques, un chapitre très bref à ces érythèmes, sans en donner aucune description.

En 1892, M. Hutinel fait paraître, dans les *Archives de médecine*, un mémoire résumant les idées de notre thèse parue en 1891, et faite sous son inspiration. Les érythèmes infectieux « discrets ou confluents, dit-il, affectent des caractères morphologiques identiques. Ils sont sous la dépendance d'une infection secondaire et due, non pas seulement aux microbes, mais aux toxines. Le laboratoire de ces poisons est au niveau des fentes ou ulcérations labiales, buccales ou pharyngées, si fréquentes chez les malades fortement infectés. La cause la plus fréquente est le streptocoque. L'éclosion de ces érythèmes est facilitée par l'élévation thermique qui aide à la résorption des produits érythrogènes et la différence de leur gravité tient non pas à la nature, mais au degré du mal. »

Dans la littérature étrangère Ertel, en 1876, dans le *Ziemssen Handbuch*, Jungnickel dans sa *Dissertation inaugurale sur la métastase de la diphtérie*, Birch-Hirschfeld, dans son *Traité d'anatomie pathologique*, décrivent en quelques lignes les efflorescences dans la diphtérie, leurs localisations les plus fréquentes et les considèrent comme dépendant de la congestion vasculaire due à un réflexe vaso-moteur.

Unna, en 1877, Frænkel et Robnes, en 1883, ont la même année fait paraître des mémoires intéressants où la marche et la forme de ces éruptions sont minutieusement décrites au point de vue cutané. Hutchinson, en 1878, et Besnier émettent nettement l'idée de la nature infectieuse de l'érythème polymorphe vulgarisé par l'important travail de de Molènes en 1884. Depuis que le sérum de Roux est devenu le traitement habituel et par excellence de la diphtérie, les travaux sur la question se sont multipliés. En 1894, M. Moizard et son élève Perregaud montrent qu'à la suite des injections de sérum on peut constater toute une série d'érythèmes analogues aux érythèmes infectieux et accompagnés d'arthralgies; Roux pense que le sérum donne lieu souvent à des éruptions ortiées, mais que les autres dermopathies sont dues presque toujours à des associations microbiennes. M. Sevestre attribue les éruptions précoces au sérum et les tardives aux associations. En 1896 a lieu une discussion importante à la Société médicale des hôpitaux sur le même objet.

La même année, Ungauer fait paraître un mémoire attribuant ces érythèmes non plus à la toxine du sérum ni à l'antitoxine, mais bien au sérum lui-même de certains chevaux et à l'idiosyncrasie de certains malades. En 1900, au Congrès international de médecine, Escherich se range à la même opinion. M. Hutinel, à la même date et en 1901, dans un mémoire fait dans son service par Nobécourt et Merklen, reprenant mais élargissant les idées qu'il avait exprimées en 1892, pense, comme nous l'avions

déjà montré nettement dans notre thèse en 1891, que si le streptocoque doit être souvent incriminé, il ne doit pas l'être toujours et que d'autres toxi-infections telles que la colibacillose ou la pneumococcose peuvent la produire au même titre. En 1902, Lefèvre, Béclère, Poix en France, Monti et Escherich, à l'étranger, rattachent les érythèmes post-sériques à l'idiosyncrasie ou à l'action du sérum non immunisé, variable suivant sa provenance et suivant son âge. Enfin en 1905, M. Galitzis, faisant du sujet en question, dans sa thèse inaugurale, une étude complète et fortement documentée, pense que dans le cours de la diphtérie et de son traitement par le sérum, à côté des érythèmes post-sériques presque toujours bénins, reste intact le chapitre des érythèmes infectieux et les divise en érythèmes toxiques, infectieux et toxi-infectieux.

Description clinique. — Les érythèmes infectieux survenant au cours de la diphtérie aussi bien que ceux survenant après le traitement par le sérum peuvent se ranger sous les chefs suivants : érythème simple, érythème polymorphe, tel qu'il est décrit par les dermatologistes français, érythème rubéolique, érythème ortié, érythème scarlatinoïde, érythème purpurique, érythème papulo-pustuleux ou noueux.

Caractères généraux. — A. *Fréquence.* — Sanné, sur 1500 cas de diphtérie a noté l'érythème 50 fois, Cadet de Gassicourt 32 fois sur 54, Germain Sée 12 fois sur 54. A l'hospice des Enfants-Assistés, dans le service du professeur Hutinel, en 1891, nous l'avons constaté 12 fois sur 95 cas. Galitzis, dans sa thèse, donne aussi une moyenne de 12 à 14 pour 100. Ce petit tableau présente des différences sensibles et cela tient, croyons-nous, à ce que ces érythèmes étant très éphémères arrivent quelquefois au début de l'affection, alors que les malades ne sont pas encore soumis à l'observation médicale. Dans les cas observés après le traitement par le sérum, la moyenne serait environ de 10 pour 100.

Parmi les différents érythèmes, l'érythème polymorphe est de beaucoup le plus fréquent, puis viennent l'érythème scarlatinoïde, l'érythème rubéolique, l'érythème purpurique. Dans ceux post-sériques suivant Roux, Moizard, l'érythème ortié tiendrait la première place.

B. *Age.* — Ils se montrent chez les enfants atteints d'angine à fausses membranes sans distinction d'âge ; les adultes, d'après Frænkel, n'y seraient pas sujets.

C. *Date d'apparition.* — Ils apparaissent soit dans les premiers jours de la maladie, soit du 1er au 7e, soit dans les derniers jours, et indiquent dans ce dernier cas, comme nous le verrons plus tard, une affection profonde de l'organisme. Après le traitement par le sérum ils peuvent se montrer du 1er au 25e jour.

D. *Durée.* — Leur durée est éphémère, il est rare qu'ils persistent au delà de 3 à 4 jours.

E. *Lieux d'élection.* — Ils débutent d'habitude aux poignets, aux coudes, aux genoux, aux malléoles, à la partie supérieure des fesses, au niveau des cicatrices ou des piqûres, où la congestion est normalement plus intense. Ils apparaissent rarement au cou et respectent presque toujours la figure.

C'est aussi aux lieux d'élection que l'érythème disparaît en dernier.

F. *Rapport avec la localisation diphtéritique.* — Frænkel prétend que ces éruptions coïncident souvent avec l'apparition de la diphtérie dans les fosses nasales, fait que nous n'avons jamais pu constater et qui n'a pas été noté par d'autres auteurs.

Évolution clinique. — α) *Érythème simple.* — Cet érythème débute le plus souvent soit au niveau des piqûres, soit au niveau des lieux d'élection par de petites taches de la grosseur d'une tête d'épingle, ou de larges plaques d'une couleur rose ou rouge vif disparaissant sous la pression et laissant sous le doigt une marque blanche caractéristique; ces taches naissent simultanément ou à quelques heures d'intervalle, conservent les mêmes caractères de coloration, ont des limites diffuses et ne font aucune saillie au-dessus du tégument. Elles sont de grandeur très variable et peuvent par accroissement atteindre les dimensions d'une pièce de 5 francs. Cette éruption s'accompagne quelquefois d'un peu de fièvre, mais n'occasionne jamais ni prurit ni desquamation.

β) *Érythème ortié.* — Cette variété qui est l'éruption post-sérique typique, d'après Roux, Moizard, Galitzis, et tous les auteurs qui se sont occupés de la question, est formée tantôt d'éléments rouges, saillants, ronds, du diamètre d'une pièce de 50 centimes environ; tantôt de grosses plaques blanches, dures, saillantes, porcelainées, entourées d'une auréole rouge occasionnant des cuissons ou des sensations de brûlures assez vives et excitant un grattage qui est lui-même l'occasion de nouvelles poussées. Cet érythème se développe aux points d'élection; localisé ou diffus, il peut alors envahir le tronc tout entier, les membres, quelquefois la figure et, au niveau du tissu cellulaire lâche des paupières, former une zone œdémateuse: c'est « l'urticaire œdémateuse de Hardy ». Quelquefois enfin, l'éruption peut envahir les bronches ou les poumons, provoquer des attaques d'asthme et une fièvre qui peut atteindre jusqu'à 40° avec son cortège de troubles généraux, gastriques et nerveux. Elle dure en moyenne de 1 à 6 jours, et peut récidiver.

γ) *Érythème polymorphe.* — Dans cette sorte d'érythème, les taches ont des bords nets, circinés et l'accroissement en est extrêmement rapide; l'extension se fait par la périphérie, de la façon suivante : le centre prend une teinte pâle quelquefois cyanotique, tandis que les bords sont rouge vif ; là où l'extension est arrêtée, le centre reprend l'intensité de coloration qu'il présentait tout d'abord, les bords pâlissent et la lésion prend alors l'aspect de l'érythème, dit en cocarde; il se fait ainsi plusieurs poussées successives; on voit en un jour, quelquefois moins, se former par confluence de vastes placards occupant tout un segment de membre, séparés entre eux par des intervalles de peau saine (érythème circiné, marginé, gyraté); d'autres fois les éléments sont saillants et donnent une sensation d'épaississement de la peau (érythème papulo-tuberculeux). Toutes ces variétés se retrouvent sur le même malade, envahissant le tronc, rarement la face. L'éruption peut se produire en quelques heures; mais sa durée, toujours très courte, oscille entre un et quatre jours. Fréquemment les éruptions urticariennes viennent

se greffer sur les premières et compliquent encore le polymorphisme de l'érythème. Dans des cas plus rares, les poussées au lieu d'être envahissantes se font sur place ; il se produit un anneau rouge qui s'accroît périphériquement, disparaît en quelques minutes, remplacé par un autre qui disparaît à son tour. Les placards érythémateux laissent après eux une sorte de cicatrice rougeâtre ou un piqueté brun léger qui s'éteint très vite aux membres, mais persiste aux lieux d'élection. On ne note ni prurit ni desquamation. Robinson pense que l'érythème lisse bénin se montrerait toujours au début de la diphtérie, l'autre polymorphe au contraire à la fin, coïncidant avec les formes graves et la localisation nasale de l'affection ; assertion que nous n'avons pu vérifier. Dans les cas où l'érythème se montre après le traitement, par le sérum, il est souvent accompagné de fièvre pouvant atteindre 38°, de douleurs musculaires et d'arthralgies.

δ) *Érythème rubéolique.* — Cette variété qui persiste rarement à l'état d'érythème rubéolique est remplacée souvent par l'érythème polymorphe et est constituée par de petites taches arrondies ou à bords déchiquetés formant des croissants ou des demi-cercles séparés par des intervalles de peau saine, de la grandeur d'une lentille, à intensité de coloration variable et s'effaçant sous l'impression du doigt. Elle est très difficile à différencier, au point de vue dermatologique, de la rougeole ou de la rubéole, sans le secours des signes généraux et l'évolution même des éléments éruptifs. A tel point que certains auteurs, en Allemagne surtout, ont pensé qu'il pouvait y avoir, dans certains cas, de véritables rougeoles modifiées dans leur marche par la diphtérie ou par le sérum.

ε) *Érythème scarlatinoïde.* — Cet érythème s'établit ou bien d'emblée, ce qui est rare, ou bien succède, ce qui est beaucoup plus fréquent, à un érythème polymorphe, et dans ce cas n'est que l'aboutissant des grands placards érythémateux que nous avons décrits plus haut. Une fois constitué, il envahit rapidement les membres supérieurs, le tronc, les membres inférieurs, s'arrêtant brusquement au cou et respectant la figure ; à ce moment la rapidité même de son extension, la couleur rouge écarlate qu'il présente accompagnée de l'état chagriné de la peau, la disparition instantanée de la rougeur par la pression du doigt, le font ressembler à s'y méprendre à une véritable scarlatine ; au point de vue objectif, la confusion avec cette maladie est presque fatale. Deux jours après le début, ou quelquefois plus tôt, commence une desquamation précédée ou non de miliaire, pityriasique au tronc, en grands lambeaux au niveau des mains et des pieds, ce qui prouve l'altération du tégument aussi profonde que dans la scarlatine. A peine la desquamation est-elle terminée ou même en pleine marche, peut apparaître une nouvelle poussée d'érythème qui disparaît rapidement ; cette succession de phénomènes peut durer des semaines, jusqu'à épuisement de l'infection ou mort du malade.

La gorge est rouge, la langue vernissée sur les bords, et blanche au milieu ; les troubles digestifs se présentent sous forme de vomissements abondants ou répétés, l'urine est albumineuse. La fièvre peut se maintenir entre 39° et 40° pendant tout le cours de l'érythème, subissant une éléva-

tion à chaque nouvelle poussée, et diminuant dès que la desquamation commence. Enfin l'érythème peut être suivi, quoique rarement, de complications analogues à celles de la scarlatine, suppuration, adénite, otite, arthralgies, etc., mais il semble n'être pas contagieux. Si l'on consulte les courbes thermiques, on est frappé de la similitude de la marche de la température avec celle d'une infection purulente; on y retrouve, suivant l'état de virulence du microbe causal, les mêmes oscillations, les mêmes ressauts; c'est bien certainement l'érythème qui répond le mieux par son évolution à l'idée d'une streptococcémie.

η) *Érythème papulo-pustuleux.* — Unna a décrit une forme spéciale dont il n'a observé qu'un cas : il s'agissait d'une diphtérie hypertoxique ayant évolué en quelques jours, avec hypothermie considérable; à l'autopsie, on trouve des fausses membranes dans le larynx et les bronches, des altérations profondes du foie et une désintégration complète des fibres cardiaques. Pendant le cours de la maladie, l'exanthème, d'abord limité aux pieds et aux mains, s'était étendu aux membres supérieurs et était constitué par des efflorescences érythémateuses au milieu desquelles se trouvaient quelques pustules à base rouge et indurée. Fraenkel révoque en doute cette forme spéciale; nous ne l'avons jamais observée et nous croyons qu'elle pourrait rentrer dans le cadre de l'érythème polymorphe à forme bulleuse décrit par de Molènes, s'accompagnant d'un état général plus ou moins grave. On pourrait encore rattacher à cette variété les éruptions vésiculeuses ou pemphigoïdes.

κ) *Érythème purpurique.* — Isolée, ou associée à l'érythème polymorphe, cette éruption est pour Fraenkel, à l'inverse des autres auteurs, la plus fréquente, pour Buckley la plus rare (*the Lancet*, 1901). Nous l'avons observée 3 fois sur 14 cas, dont 2 fois sans aucune association. Elle se montre indifféremment au début ou à la fin de la maladie. Les taches hémorragiques reposent sur un fond rosé, naissent de préférence aux plis articulaires; leur couleur est rouge foncé, d'autres fois cyanotique; leur grandeur varie entre celle d'une lentille et celle d'une tête d'épingle très fine. Restant sur le plan général du tégument ou donnant au doigt la sensation d'un léger épaississement de la peau, elles sont rarement groupées; isolées les unes des autres par des intervalles de peau saine, elles persistent avec leur coloration plusieurs heures après la mort. Cette sorte d'érythème fait de petites taches dissimulées qui ont besoin d'être recherchées avec le plus grand soin pour ne pas passer inaperçues, s'étend quelquefois à la partie supérieure ou antérieure du corps, jamais aux parties déclives, et ne peut donc être attribué au décubitus. On n'a jamais constaté pendant le cours de l'affection, ni à l'autopsie, d'extravasat hémorragique dans le péricarde ni dans les plèvres; aucune altération de l'estomac, de l'intestin ou du cœur; il n'a jamais été trouvé de concrétions au niveau des valvules pouvant faire penser à une série d'embolies capillaires. L'existence de cette variété d'érythème nous paraît donc parfaitement légitimée; il faut d'ailleurs la différencier de ces infarctus hémorragiques décrits par Bouchut que l'on peut rencontrer dans toutes les infections graves. Ils intéressent

toute la profondeur de la peau, arrivent à la suppuration, sont accompagnés de lésions identiques dans le poumon, le foie ou le rein, et reconnaissent comme cause une endocardite végétante ou des thromboses infectieuses locales.

Citons enfin, pour mémoire, la miliaire sudorale ou le prurigo avec croûtelles qui viennent se surajouter indifféremment aux formes décrites.

λ) *Érythème noueux.* — Schutze a décrit en décembre 1899 (*Deutsche Med. Wochensch.*), en dehors de tout traitement séro-thérapique, à la fin d'une diphtérie cliniquement et bactériologiquement observée, et trois jours après la défervescence, alors que la gorge était complètement guérie, une éruption non prurigineuse caractérisée par une tache rouge du diamètre d'une pièce de 2 francs, surélevée, douloureuse au toucher, ne s'effaçant pas sous la pression et qui atteignit rapidement l'étendue de la paume de la main. Cet exanthème prédominant à la face antérieure des jambes fut accompagné de douleurs avec gonflement de l'articulation tibio-tarsienne droite, puis gauche, des genoux, de la main et du coude gauches, ainsi que d'une légère élévation thermique (38°,8); il s'étendit à la partie inférieure des jambes, sur les cuisses, et disparut en quelques jours. Avant de guérir, le malade fut pris de douleurs térébrantes dans les muscles du cou et de la nuque, qui cédèrent très rapidement. L'urine pendant l'évolution était restée normale. Cette forme n'est en somme qu'une des modalités de l'érythème polymorphe due à sa situation aux membres inférieurs, où la faculté d'œdématie se trouve à son plus haut degré.

Rapport de ces diverses formes entre elles. — Toutes ces variétés d'éruptions observées chez les malades, atteints le plus souvent de diphtérie associée, ne sont pas, croyons-nous, nettement définies; la description détaillée que nous venons d'en donner a été faite dans le but de mettre en relief les stades divers de la manifestation cutanée. Robinson et les auteurs qui ont suivi, en décrivant la forme scarlatinoïde, Fraenkel, en décrivant la forme purpurique, ont simplement donné une importance plus grande à des faits qu'ils avaient plus souvent observés.

Nous pensons que tous ces érythèmes ne sont que les anneaux d'une même chaîne, les termes successifs d'une même série. On aurait bien plutôt affaire, croyons-nous, à une dermatose infectieuse unique dont certains éléments variés et changeants peuvent quelquefois manquer, ou le plus souvent disparaître, sans qu'on puisse constater ceux qui les ont précédés: tant est grande la rapidité d'extension et de transformation de l'exanthème. Ce qui nous confirme dans cette opinion, c'est que dans la plupart des observations, si l'on suit avec minutie le développement de l'éruption, on voit la simple tache érythémateuse limitée à un ou plusieurs points d'élection, subir les différentes phases de l'érythème polymorphe pour se transformer en érythème scarlatinoïde, et souvent en un temps très court. D'ailleurs il n'est pas rare de voir se succéder ou coexister chez le même malade, s'il ne succombe pas rapidement aux progrès de l'infection, et sans règle fixe à cet égard, les variétés morbilliformes, polymorphes, scarlatinoïdes ou purpuriques.

Urines. — Dans l'examen des urines, les résultats obtenus sont très

divergents. L'élimination d'albumine dans certains cas doit être bien plutôt rattachée à l'affection causale ; souvent elle précède l'éruption et n'augmente pas pendant son existence, excepté toutefois dans les cas d'érythèmes scarlatinoïdes desquamatifs où, comme dans toute lésion intéressant une grande surface du tégument avec altération profonde du derme, elle subit une augmentation considérable, qui peut atteindre jusqu'à 3 grammes par litre.

Température. — Les résultats que nous avons indiqués ne concordent pas avec ce qui est généralement admis. Les érythèmes élèvent peu, dit-on, la température ; sur ce point il est important de faire une distinction entre les érythèmes initiaux, post-sériques, et ceux du déclin de la maladie. Dans les deux premières variétés, l'élévation de la courbe thermique est en effet peu importante, mais dans la troisième nous avons toujours constaté une augmentation de température de 1 degré, quelquefois 1°,5 correspondant à un redoublement de l'infection, à une aggravation dans l'état général, et suivie d'une chute brusque ou progressive, dès que l'érythème a acquis son maximum de développement.

État général. — Si l'état général est peu gravement atteint dans les érythèmes qui apparaissent au début de la diphtérie, ou dans ceux survenant pendant le traitement par le sérum et dans lesquels on note quelques douleurs lombaires ou musculaires, quelques troubles digestifs et surtout des arthralgies, il n'en est pas de même dans ceux qui surviennent au cours ou à la fin de la maladie.

A chaque poussée on constate, coïncidant avec une exacerbation dans la température, une aggravation dans l'état des forces du malade ; le patient est prostré, le facies, respecté par l'éruption, présente au plus haut degré l'aspect terreux des diphtéries hypertoxiques ; la respiration, plus pénible, arrive souvent à une véritable orthopnée. Les fausses membranes envahissent les lèvres au niveau des fentes et des ulcérations et produisent une salivation abondante. Les complications cardiaques ne nous ont paru dans aucun cas pouvoir être rattachées à l'éruption, ni influencées par elle. Quant aux paralysies du voile du palais et des membres, elles ne subissent aucune diminution ni augmentation, pendant la durée de l'érythème.

FIÈVRE TYPHOÏDE

Historique. — La première observation semble remonter à Forget qui décrit en 1843 un érythème scarlatiniforme généralisé survenu au 6e jour d'une fièvre typhoïde ; Murchison, dans son Traité, consacre quelques lignes à ces érythèmes. En 1878, Raymond, Nélaton, en publient 3 observations. De 1883 à 1890, paraissent les thèses de Keromnès, de Raymond, de Lemaigre, qui décrivent les érythèmes scarlatiniforme et rubéolique et les différencient des taches rosées.

En 1890, paraissent : la thèse de Lovy, qui décrit l'exanthème rubéoliforme, en fait ressortir le caractère bénin et le considère comme une forme spéciale se montrant du 15e au 20e jour ; et un mémoire extrêmement important de M. Hutinel et de Martin de Gimard résumant les travaux faits

sur cette question et mettant au point l'évolution clinique et la valeur pronostique de ces éruptions.

En 1895, Le Gendre, à la Société médicale des hôpitaux, et Galliard, dans une clinique faite à l'hôpital Saint-Antoine en 1894, reprennent et complètent le sujet, en y ajoutant leurs observations personnelles.

Enfin, Remliger, dans la Revue de médecine (mars 1900), et Calton en 1905, dans sa thèse inaugurale, font une revue d'ensemble sur tous ces cas d'érythèmes au cours de la dothiénentérie.

Évolution clinique. — Tous ces auteurs sont unanimes à constater dans la fièvre typhoïde deux sortes d'érythèmes : l'un bénin, qui précéderait les taches rosées et serait une sorte de rash prémonitoire, et l'autre tardif, presque toujours très grave. Voici, croyons-nous, la classification que l'on pourrait adopter conciliant l'époque d'apparition de l'exanthème avec l'évolution clinique de la maladie et la valeur pronostique de cette éruption :

1°) Érythème précoce bénin avant les taches rosées.

2°) Érythème grave de la période d'état.

3°) Érythème tardif de la période de défervescence ou de convalescence.

1° *Érythème précoce bénin.* — Il affecte l'aspect rubéolique, quelquefois scarlatiniforme, rarement polymorphe, durant de 4 à 5 jours, suivi d'un très léger prurit et d'une desquamation moins furfuracée que celle de la rougeole, et moins en larges plaques que celles de la scarlatine ; s'accompagnant d'une très légère élévation de la température ; ayant une prédilection marquée pour la face antérieure du thorax, l'abdomen, les aines, les aisselles et la figure, il laisse en général indemnes les extrémités des membres. Après sa disparition, les téguments prennent, d'après Remlinger, un aspect truité rappelant celui de certaines syphilides.

2° *Érythème grave de la période d'état.* — Il apparaît aux points d'élection pouvant envahir ensuite les membres, le thorax et même la face, après les taches rosées, pendant la seconde ou troisième semaine ; il affecte la forme morbilliforme, polymorphe, avec toutes ses variétés (papulo-tuberculeuse, papulo-bulleuse ou pustuleuse), d'autres fois et plus rarement la forme scarlatinoïde. Sa durée n'excède pas en moyenne 5 ou 6 jours, et la desquamation commence avant la disparition de la teinte rouge, s'effectuant par larges lambeaux, en rapport d'ailleurs avec l'intensité de l'éruption. Suivant MM. Hutinel, Galliard, Remlinger, cet exanthème de la période d'état s'accompagne toujours de symptômes généraux très graves : la courbe thermique peut s'élever graduellement, oscillante pendant quelques jours, ou atteindre brusquement 40° et plus. Le facies se grippe comme dans les péritonites graves ; les vomissements, que rien ne faisait prévoir à cette période de la maladie, apparaissent et prennent de suite un caractère alarmant : la diarrhée augmente et prend l'aspect vert-de-gris comparable à celui des diarrhées infectieuses ; la respiration est pénible, le pouls accéléré, les battements du cœur sont sourds et mal frappés, indiquant une altération profonde de la charpente musculaire. La prostration et l'adynamie sont extrêmes, et les urines sont chargées d'albumine. Presque toujours on constate dans la bouche, sur la langue, au niveau du voile du palais et des piliers, de

ulcérations aphteuses et de nombreuses fissures sur les lèvres, produisant une salivation abondante et formant tout un ensemble de lésions buccales et péri-buccales qu'on retrouve dans toutes les grandes pyrexies sur lesquelles Hutinel a si justement attiré l'attention des cliniciens et qui pour lui seraient presque toujours la porte d'entrée des infections secondaires. La mort pourrait survenir dans presque la moitié des cas, si l'on s'en rapporte aux statistiques, peu nombreuses sur ce sujet.

3° *Érythème tardif de la période de défervescence ou de convalescence.* — Cette variété se montre, soit au moment où la défervescence va s'effectuer, soit après quelques jours d'apyrexie, pouvant, d'après Galliard et Le Gendre, constituer pour ainsi dire une sorte de rechute, une sorte de processus reversif qui frapperait la peau au lieu de frapper les plaques de Peyer. Dans le cas communiqué par Le Gendre à la Société médicale des hôpitaux, il s'agissait d'une rechute véritable, avec érythème scarlatiniforme desquamatif, accompagné de la chute des poils et des ongles, s'étant manifesté vers le 56e jour, accompagné de symptômes généraux très graves, d'ulcérations buccales très abondantes, et d'une forte desquamation. A cette période de la dothiénentérie, l'érythème peut donc affecter la forme scarlatiniforme et comporter un pronostic aussi grave que dans la période d'état, ou bien se présenter sous l'aspect rubéolique, et dans ce dernier cas, suivant Remlinger et les auteurs qui l'avaient décrit avant lui, Raymond, Nélaton et Chédevergne, être considéré comme une sorte de crise salutaire. Cette classification et cette description suivant la période de la dothiénentérie permettent de se rendre compte de la diversité apparente des opinions sur la valeur pronostique de ces éruptions, et nous autorisent à les rattacher à la même « Dermatose infectieuse » que nous avons signalée dans la diphtérie.

Contagiosité de ces érythèmes. — L'érythème infectieux typhique est-il contagieux? Cela est vrai pour la forme grave, c'est l'avis de Nélaton, de M. Hutinel, de Remlinger, et d'autres auteurs; la seule épidémie digne de ce nom est celle décrite par Martin de Gimard en 1889, à l'hôpital des Enfants Malades, où, sur 58 typhiques, 12 furent atteints d'érythème infectieux. Il y aurait donc grand avantage dans les salles à isoler les malades, d'autant que ces éruptions peuvent, à mesure qu'elles se propagent, prendre une allure de plus en plus grave. Galliard reste sceptique à ce sujet. A son avis les cas recueillis par Nélaton, en 1878, au moment où la fièvre typhoïde sévissait en masse, alors que les précautions hygiéniques et antiseptiques étaient peu connues, ont été seulement au nombre de trois. De plus il faut observer que dans les cas cités par M. Hutinel, seuls les typhiques ont été contagionnés et qu'aucun des enfants débiles qui les entouraient n'a été pris. Enfin, dans les autres maladies infectieuses, ces érythèmes se produisent avec le même caractère, et l'on n'a jamais noté de propagation par contagion.

Quant aux portes d'entrée de l'infection, elles sont ici nombreuses; en dehors des lésions buccales, péri-buccales et nasales, il faut incriminer les ulcérations intestinales, les excoriations des téguments, les escarres et les suppurations diverses.

[J. MUSSY.]

CHOLÉRA

Historique. — Signalé pour la première fois par M. Duplay en 1852, dans son mémoire sur la roséole consécutive au choléra, il fut étudié complètement dans la thèse de Duflocq et dans le mémoire de MM. Queyrat et Broca paru en 1887, après la dernière épidémie cholérique. M. Galliard, en 1894, dans une communication à la Société médicale des hôpitaux, en fait une description approfondie et détaillée basée sur un grand nombre d'observations. Dans la littérature étrangère, il faut citer Babington et surtout la magistrale étude qu'en a faite Polya, de Buda-Pesth.

Évolution clinique. — Duflocq décrit 10 variétés d'éruption : mais, si l'on retranche celles qui ne peuvent rentrer dans le groupe infectieux, et qui appartiennent aux manifestations diathésiques individuelles, ou aux phénomènes critiques propres à la réaction du choléra, tels que l'eczéma, l'herpès, l'ecthyma, on assiste encore à la description « sériée » des érythèmes diphtéritiques que nous avons vus se reproduire dans la fièvre typhoïde.

C'est l'érythème polymorphe mamelonné de Hardy, ou l'érythème morbilleux ou la variété scarlatinoïde qui se montrent le plus souvent, aux plis articulaires d'abord, puis aux membres supérieurs : l'éruption affecte une certaine symétrie, envahit rarement la face, et peut être suivie de desquamation. Plus fréquente chez la femme et chez l'enfant, se présentant environ dans 12 pour 100 des cas, elle apparait d'habitude à la période de réaction du choléra, coïncidant presque toujours avec l'élévation de la température et venant s'ajouter aux autres phénomènes de la crise de la maladie. Cet érythème presque toujours bénin influe rarement sur l'état général du patient. Quelquefois, vers le 10e jour, se montre un érythème scarlatiniforme généralisé coïncidant avec une augmentation importante de l'état fébrile, de la rougeur du pharynx, des ulcérations de la bouche, des plaques diphtéroïdes sur les amygdales, de l'œdème des paupières et de la face. Il est suivi d'une desquamation à larges lambeaux, aggrave l'état général du malade, mais sans entraîner le même pronostic fatal que dans la diphtérie.

INFECTIONS GASTRO-INTESTINALES

Dans les infections gastro-intestinales aiguës à forme pyrétique, Lesage dans son travail et nombre d'autres observateurs ont constaté, dans la période d'état, la même série d'éruptions infectieuses. Dans la forme algide de ces infections, ou diarrhée cholériforme, nous avons eu l'occasion de constater chez un enfant âgé de 5 ans, deux jours après le début des accidents intestinaux, un érythème polymorphe puis scarlatinoïde, sans prurit ni desquamation, qui disparût très rapidement sans laisser la moindre trace. En même temps que l'éruption, apparaissait une légère angine avec exsudat blanchâtre dans lequel il ne fut trouvé que du streptocoque ; l'examen du sang donna un résultat négatif. La disparition de l'érythème fut signalée par une recrudescence de la diarrhée, et par une émission abondante d'urine. Le petit malade guérit parfaitement.

SEPTICÉMIE

Historique. — Depuis le jour où Gubler attira le premier l'attention, en 1856, les travaux sur la question se sont multipliés.

Civiale, dans le tome III de ses *Organes génitaux urinaires*, Maunder, Broadbent, Lee, Spencer Wells (*Medical Times and Gazette*, 1863) — Bristowe (*The Lancet*, 1872) — décrivent des érythèmes à forme variable pouvant survenir au cours de la septicémie. M. Duplay fit paraître un mémoire sur ces faits dans les *Archives de médecine* ; puis vinrent deux travaux d'ensemble sur la question, les thèses de Picand et de Tremblez — en 1875 et 1876. — Verneuil, dans le tome IV des *Mémoires de Chirurgie*, analyse les faits déjà connus, et range définitivement les manifestations cutanées parmi les érythèmes, et les considère comme dus à l'intoxication du sang. De la lecture des principaux ouvrages modernes sur la question, il ressort qu'il existe deux variétés d'érythèmes : la première, dite « précoce », qui arrivait au moment de la fièvre traumatique, et était due pour les uns à un simple réflexe vaso-paralytique, pour les autres, en particulier pour le professeur Verneuil, à un rappel de diathèse occasionné par le trauma ; la deuxième variété, dite « tardive » ou septicémique proprement dite, d'un pronostic très grave et entraînant presque toujours la mort. Qu'elle soit précoce ou tardive, bénigne ou maligne, l'éruption revêt toujours les formes diverses de l'érythème polymorphe pour aboutir à l'érythème scarlatinoïde étendu et doit être attribué avec nos connaissances actuelles à l'infection microbienne dont la fièvre traumatique n'est que le premier stade, et qui provoque tous les accidents septicémiques ultérieurs : aggavation des troubles respiratoires, élévation de la température, troubles cardiaques, accélération et petitesse du pouls, etc.

D'après la thèse de Tremblez, les maladies septicémiques qui s'accompagneraient le plus souvent d'érythèmes seraient la pyohémie, l'intoxication urineuse, l'anthrax, la furonculose, etc.

ACCIDENTS PUERPÉRAUX

Historique. — Les éruptions cutanées chez les femmes en couches remontent à la plus haute antiquité ; il faut arriver jusqu'à Welsch et Hamilton pour en avoir une description ; ils étudient quelques variétés et les groupent sous ce titre compréhensif de « Miliaire puerpérale ». Depuis cette époque, les ouvrages se sont multipliés et les opinions les plus diverses et les plus contradictoires ont vu successivement le jour sur cette question. En somme, elles peuvent être rattachées, à quelques variantes près, à trois corps de doctrines. La première théorie prétend que l'on a affaire à une scarlatine vraie ; cette opinion, émise la première fois par Malfati, en 1799, à Vienne ; par Senn, à Paris en 1825, dans sa thèse sur la scarlatine puerpérale, soutenue par Brown (*British med. Journ.*, 1862), fut défendue plus récemment par Lesage en 1877, par Le Gendre, 1881. Le Gendre, sans

méconnaître les éruptions septicémiques puerpérales, pense que les parturientes sont exposées à contracter une scarlatine le plus souvent anormale. En somme, pour les partisans de cette première théorie, on aurait affaire à une scarlatine vraie à incubation prolongée, apparaissant après la délivrance, et qui évoluerait sur un terrain spécial créé par la puerpéralité. Dans la seconde théorie, professée par Hardy, Guéniot, et reprise par Olshausen, en 1881, il s'agirait d'une éruption différente de la scarlatine comme incubation, marche et complication, mais ayant aspect et nature identiques: la scarlatine puerpérale n'étant qu'une atténuation de la première modifiée par le terrain d'évolution.

Une troisième théorie, celle que les tendances actuelles font concevoir comme la plus vraisemblable, prétend que l'on se trouve en face d'un véritable érythème infectieux. Cette dernière opinion, déjà soutenue au dix-huitième siècle par Cullen, Gasteller, puis rapidement oubliée, fut reprise par Helm, 1840, et Schroeder en 1864, qui regardent les observations publiées comme des manifestations cutanées de la fièvre puerpérale. En 1855, Maclintock se range à cet avis, et, en 1870, Hervieux, décrivant les éruptions qu'il observe à la Maternité de Paris, sépare la scarlatine des efflorescences puerpérales, reprend l'hypothèse de la « Miliaire » et se refuse absolument à voir dans ces éruptions une scarlatine anormale. Plus récemment, Peter, en 1877 (Société clinique), Verneuil (*Mémoires de chirurgie*), Quinquaud (*Essai sur le puerpérisme infectieux*, Thèse, 72), Picaud (Thèse de Paris, 75), Aulas (*Éruption septicémique*, Thèse, 78), Ballet (*Archives de médecine*, 1882), Doléris enfin, et Widal, se rattachent nettement à l'idée d'un véritable érythème infectieux qui, suivant le premier de ces auteurs, ne serait que « l'extériorisation » de l'infection septique. Cette opinion jusqu'en 1880 ne trouva comme défenseur à la Société obstétricale de Londres que Braxton-Hicks et Farre.

Évolution clinique. — Cet érythème, identique à ceux déjà décrits, se traduit ou par une éruption très discrète, morbilliforme, ou par l'érythème polymorphe, aboutissant avec une très grande rapidité à l'érythème scarlatinoïde desquamatif. Apparaissant aux lieux d'élection, il respecte ordinairement la face, se localise le plus souvent au ventre, à la poitrine et aux aines et se trouve accompagné dans un grand nombre de cas de vésicules miliaires ou d'un piqueté purpurique. Disparaissant rapidement, il récidive souvent avant la fin de la desquamation, qui est presque toujours abondante, et par plaques, comme dans la scarlatine vraie. Cet exanthème qui atteindrait tout particulièrement, d'après Olshausen, les primipares, se montrerait d'habitude dans le premier septénaire, sans qu'il y ait cependant de règles fixes à cet égard. Son apparition coïnciderait avec une aggravation des symptômes généraux, et une élévation notable de la température sans impliquer pourtant comme dans la fièvre typhoïde et dans la diphtérie de pronostic grave. L'incubation de l'érythème, l'absence de phénomènes morbides du côté de la langue et du pharynx, et des complications spéciales, l'évolution même de l'éruption lorsque sa rapidité d'extension n'a pas été trop grande, sa récidive en pleine desquamation seraient des motifs

suffisants pour rejeter l'idée de la scarlatine, et faire admettre celle d'un érythème infectieux; mais la meilleure preuve, croyons-nous, est sa disparition complète des services d'accouchement, depuis que l'antisepsie rigoureuse y est devenue une règle, et que les cas d'infection puerpérale rattachés, depuis les thèses de Doléris et de Widal, à la présence du streptocoque dans le torrent circulatoire, sont devenus d'une extrême rareté.

BLENNORRAGIE

Niés par Bazin et Ricord, les érythèmes dans la blennorragie furent de nouveau mis en question par Pidoux, en 1866, et depuis que la nature infectieuse de la maladie a été démontrée par Ballet (*Arch. de méd.*, 1882), Balzer et de Molènes (*Soc. clinique*, 1884), et R. Mesnet (Thèse, 1884). Bien qu'il soit ici difficile de faire le départ de ce qui revient à la médication balsamique et à l'infection directe par le gonocoque, ou aux infections secondaires, il reste néanmoins acquis un certain nombre de cas où l'érythème était nettement d'origine infectieuse. D'après Mesnet, les éruptions rubéoliques et scarlatiniformes seraient les plus fréquentes, l'urticaire et la variété polymorphe auraient été aussi constatées. La date d'apparition serait très variable, et le pronostic très bénin.

VACCINE

De même que la variole, la vaccine peut donner lieu à des rash étudiés par Willan, Bateman, Hebra, Hardy, Damaschino, Hervieux, Besnier, plus récemment par Dauchez (Thèse de Paris, 1883), Behrend (*Lehrbuch der Hautkrankheiten*, Berlin, 83), par Morrow, en 1890, par Epstein, 1892, et de nouveau par Dauchez, dans son article : Vaccine et vaccination.

Évolution clinique. — Cet érythème, qu'il faut savoir distinguer de l'éruption pustuleuse, répandue quelquefois sur toute la surface du corps, et qui n'est que la généralisation de la vaccine elle-même et connue sous le nom de vaccinide, se montre le plus souvent sous la variété morbilliforme. Cette éruption, inconstante dans sa marche, dans sa fréquence, apparaît du quatrième au onzième jour environ, rarement plus tard; sans manifestation du côté du pharynx ni des muqueuses oculaires, elle débute autour des vésico-pustules vaccinales et peut s'étendre à tout le corps. Quelquefois la poussée est d'emblée générale et envahit à la fois la face, le tronc et les membres, occasionnant une élévation de température très peu importante et durant au plus 4 à 5 jours, n'occasionnant ni prurit ni desquamation. Le peu de retentissement de l'érythème sur l'état général empêcherait souvent l'éruption d'être reconnue; elle aurait besoin, suivant Dauchez, d'être recherchée avec soin.

A côté de la variété morbilliforme on retrouverait moins souvent l'érythème ortié, signalé par Pearson, et la forme purpurique, pemphigoïde avec ou sans miliaire. Morrow, dans son mémoire, en décrit une série de variétés, correspondant aux éruptions infectieuses que nous avons déjà décrites dans les maladies précédentes.

[J. MUSSY.]

PNEUMONIE

Au début de la pneumonie lobaire, franche, aiguë, au début des broncho-pneumonies grippales ou provenant d'infections gastro-intestinales, ces éruptions, déjà mentionnées par Rilliet et Barthez et Cadet de Gassicourt, ont été de nouveau signalées par Sevestre et son élève Renard en 1892. Elles ont fait en 1895 l'objet d'une nouvelle étude par Arnaud : et, en 1896, le sujet de la thèse de Macé. L'apparition de ces érythèmes, affectant le type scarlatiniforme, ou morbilliforme, selon les cas, rend le diagnostic extrêmement difficile et il faut être bien prévenu pour ne pas les confondre avec une véritable scarlatine ou une rougeole. Seuls, les signes du côté de la langue et du pharynx peuvent mettre sur la voie. Ces éruptions ont aussi été indiquées au cours ou à la fin des broncho-pneumonies chez l'enfant et s'y sont montrées sous la forme purpurique de préférence, entrainant une aggravation notable de l'état général.

INFECTIONS DIVERSES

Les érythèmes polymorphes ou scarlatinoïdes signalés par M. Bouchard dans l'ictère grave, affection souvent deutéropathique, polybactérienne et reconnaissant comme cause, en dehors du bacille d'Éberth, le coli-bacille, le staphylocoque ou le streptocoque comme l'a démontré Dupré dans sa thèse, ne peuvent être considérés que comme des érythèmes infectieux. A cette classe nous rattacherons naturellement encore le rash variolique, morbilliforme, scarlatiniforme, quelquefois purpurique, qui est un des signes prémonitoires de l'invasion de l'organisme par le poison variolique; les éruptions signalées par Schmit, en 1891, dans le cours d'une épidémie de rubéole à Vienne, par Pailhas, en 1895, dans une épidémie d'oreillons, qui, survenant au cours ou au déclin de la maladie, peuvent revêtir toutes les formes déjà décrites. A la même catégorie appartient le rash de la varicelle sur lequel on a récemment attiré l'attention à la Société médicale des hôpitaux et dont nous avons pu nous-même observer deux cas à forme scarlatinoïde, en 1891, aux Enfants-Assistés. Il coïncidait avec la présence dans la gorge, sur le voile du palais et sur le pharynx, de petites ulcérations arrondies, à bords taillés à pic, à fond bleuâtre reposant sur une zone rouge, et succédant à des vésicules de varicelle.

Depuis que l'attention du monde médical a été attirée sur les manifestations cutanées des infections, on a vu apparaître un grand nombre d'observations les signalant, dans les angines aiguës, avec ou sans fausses membranes et reconnaissant comme cause, en dehors du streptocoque qu'on retrouve le plus souvent, le staphylocoque, le pneumocoque, le pneumobacille de Friedländer, le coli-bacille et le coccus Brisou. Les observations de Rehner, Sallard, Le Gendre et Claisse (*Purpura et érythème noueux au cours d'une amygdalite à streptocoque*, 1892) sont typiques à ce sujet.

A ces éruptions infectieuses, il faut certainement rattacher encore les

exanthèmes polymorphes et scarlatiniformes signalés dans la grippe, les éruptions morbilleuses et scarlatinoïdes si caractéristiques du début de la suette ; l'érythème noueux palustre, qui d'après Boïcesco et Moncorvo semble exclusif à l'enfance, se montre à la partie inférieure des jambes et des bras, au front et aux tempes. Isolé ou confluent, rouge et douloureux, il est suivi de desquamation, et sa durée varie de 2 à 6 semaines. Les érythèmes survenant au cours de la tuberculose généralisée aiguë sont encore mal connus, mais il n'est pas téméraire d'en chercher la cause dans une infection secondaire, aujourd'hui que l'on sait le rôle important que joue le streptocoque, en association avec le bacille de Koch, dans la marche rapide de cette affection.

Des éruptions analogues surviennent dans le cours des affections rénales aiguës, comme l'a signalé, en 1896, Sabrazès, dans une observation très nette où, à la suite d'un surmenage physique, il se produisit avec une élévation très grande de température (40°) une néphrite aiguë par auto-toxi-infection, en même temps qu'un érythème polymorphe très net. On les voit aussi coïncider dans l'urémie avec la période de diminution des urines, fait étudié par Quinquaud en 1880, dans la thèse de Collin en 1879, Merklen en 1882, Persy en 1887, plus récemment par Lancaster, à Londres. Ces manifestations cutanées revêtent ordinairement le type érythémateux roséolique ou scarlatinoïde et desquament comme le pityriasis; elles occupent les bras, les poignets, les cuisses, respectent la face et doivent être nettement distinguées des dermatoses qui accompagnent souvent les néphrites chroniques (eczéma, psoriasis). Il n'est pas défendu de penser que toutes ces éruptions, rapportées à l'altération du sang par les produits de désassimilation qui s'y accumulent, peuvent reconnaître comme cause initiale les infections secondaires encore mal étudiées qui surviennent à la période ultime des néphrites.

Enfin il existe, dans le rhumatisme, en même temps que les localisations articulaires et viscérales, des localisations cutanées décrites par les anciens auteurs sous le nom de péliose rhumatismale et dont M. Besnier a fait, sous le nom de « rhumatide », une étude très importante dans les *Annales de dermatologie*, 1876-1877. Ces éruptions, qui revêtent le plus souvent l'aspect de l'érythème polymorphe, papuleux ou marginé, rubéolique, rarement scarlatinoïde, se localisent aux plis articulaires et surviennent au moment des poussées aiguës de rhumatisme. Bazin, Trousseau, Roger, les considéraient comme des manifestations de l'arthritisme, mais aujourd'hui, étant donné leur durée éphémère, leur récidive fréquente au moment des poussées de la maladie, la conception infectieuse admise du rhumatisme aigu, le rôle probable que le streptocoque joue dans cette infection, n'est-on pas autorisé à les ranger dans la grande famille des érythèmes infectieux?

Considérations générales sur les érythèmes. — La revue que nous venons de faire des érythèmes dans les divers états infectieux nous permet, croyons-nous, d'étayer sur des preuves cliniques cette opinion qu'il n'y a pas plus de « choléride », suivant l'expression de Queyrat et Broca, qu'il n'y a de « diphtéride » ou de « rhumatide », etc., qu'en somme le groupement des altérations cutanées, érythème polymorphe, rubéolique, scarlatinoïde,

[J. MUSSY.]

purpurique, etc., n'est qu'une réaction de la peau commune à un grand nombre d'infections, et constitue une « dermatose infectieuse » unique, relevant de ces diverses maladies.

En comparant, en effet, toutes ces éruptions, on leur trouve quantité de points communs : elles apparaissent au début ou à la fin de la maladie causale et aux mêmes lieux d'élection, en général les plis articulaires; la face est ordinairement respectée; la marche est pour ainsi dire cyclique, l'érythème lisse étant le premier terme de la série, l'érythème scarlatinoïde en étant le dernier, et souvent le seul remarqué à cause de la rapidité excessive de l'évolution dans certains cas. L'absence de prurit, la récidive fréquente alors que la première poussée est encore persistante en certains endroits, la desquamation ou pityrisiasique, ou en grands lambeaux, sont des caractères communs qui plaident en faveur de l'identité. Mais entrons plus avant dans la question.

Les érythèmes médicamenteux, dans l'étude desquels nous n'avons pas à entrer ici, s'ils présentent des différences provenant de la cause qui les a produits, ont, au contraire, au point de vue objectif, des caractères d'identité absolue avec les éruptions infectieuses.

L'action nerveuse se manifeste tout aussi clairement : les feux de dents chez les enfants, les bouffées congestives chez les femmes au moment de l'époque menstruelle, la tache rouge des pommettes au début de la pneumonie, les cas curieux d'érythème symétrique des mains, consécutif à l'application de la teinture d'iode sur l'une d'elles seulement, signalée par Lecquin, en 1882, les éruptions pouvant succéder aux influences morales, et allant de la rougeur simple jusqu'à l'aspect roséolique comme l'a démontré Vulpian, ou l'aspect polymorphe bulleux comme l'a indiqué Leloir, en 1887, prouvent que le système nerveux peut réaliser à lui seul la lésion érythrogène. L'éruption lisse, simple, à la suite de la piqûre de la peau chez les ataxiques; la variété morbilliforme au moment des crises viscérales ou des accès fulgurants; la variété scarlatinoïde signalée par Eulenbourg dans la chorée et la migraine ophtalmique, signalée aussi dans l'hystérie déjà par Battmann, plus récemment dans les thèses de Martin et d'Athanasio, sont des faits du même ordre. Enfin, expérimentalement, Weir Mitchell, en 1864, Arnozan (*thèse d'Agrégation*, 1880), après piqûre et section incomplète de certains nerfs, ont noté, longtemps après, des taches érythémateuses sur l'étendue du nerf blessé, s'accompagnant de névralgies et produisant cette peau lisse et vernissée constituant le « glossy skin » des auteurs anglais. Les causes mécaniques, chimiques ou végétales, l'ingestion de viandes, poissons ou végétaux avariés, peuvent aussi provoquer des manifestations certaines du même ordre. Toutes ces observations infirment-elles le groupement spécial d'érythèmes que nous avons appelé « dermatose infectieuse »? Nous ne le pensons pas; elles prouvent que ce syndrome peut être à la fois la manifestation cutanée d'une infection, d'une intoxication, d'un réflexe nerveux, d'une excitation des centres, et, suivant l'expression de M. Bouchard, les processus se combinent pour engendrer l'acte morbide.

Alors nous voyons réapparaître la notion de la constitution individuelle,

l'irritabilité cutanée spéciale, l'idiosyncrasie, en un mot, qui vient surajouter son effet à l'infection; thèse si brillamment et si éloquemment défendue par Bazin ainsi que par M. Bouchard et reprise par Escherich, Koplik et d'autres médecins étrangers au Congrès de 1900. C'est elle seule qui peut rendre compte des diverses modalités de réaction et de défense que chaque tempérament apporte contre l'infection de l'organisme.

Diagnostic. — *Érythèmes médicamenteux.* — Ces éruptions, comme nous l'avons vu, peuvent complètement simuler au point de vue des caractères objectifs l'aspect des érythèmes infectieux que nous avons décrits. Néanmoins, elles se présentent aussi fréquemment sous l'aspect lichénoïde eczématiforme gangréneux. Localisées souvent « à la face et au cou », accompagnées de démangeaisons quelquefois très vives, de congestions des muqueuses, de marche très rapide, elles récidivent à chaque ingestion du médicament et peuvent facilement être éliminées pour peu que l'attention du clinicien soit attirée sur cette confusion possible, par la suppression même de l'élément causal et l'évolution ultérieure de la manifestation cutanée.

Rougeole. — Si l'érythème apparaît au début de la maladie avec une fièvre modérée, il faudra recourir, pour faire le diagnostic, à l'absence du catarrhe oculo-nasal, de troubles laryngés, de bronchite. L'apparition de l'exanthème au niveau des plis articulaires, sa rareté au niveau du cou, derrière les oreilles, sur le haut du tronc, le signe de Koplik, le signe de Comby, bien que Guinon et Méry l'aient constaté à la suite d'érythèmes postsériques, sont autant de faits qui pourront venir en aide. Si l'érythème arrive au cours ou à la fin de la maladie, son évolution clinique, la date d'incubation de la rougeole qui, sauf quelques exceptions près, varie entre 12 et 14 jours, seront des éléments de haute importance.

Rubéole. — Cette affection spéciale qu'on voit au moment de l'automne et du printemps, décrite surtout en Allemagne, et peu observée en France, s'annonce par des frissons, de la courbature, de la fièvre, quelquefois des troubles digestifs. Au bout de 36 heures, en moyenne, apparaissent des taches surtout au niveau du thorax, sans confluence aux plis articulaires. Un certain nombre de ces cas est sujet à caution, et peut être mis sur le compte d'éruptions médicamenteuses, d'angines aiguës, passagères, ou de toxidermies d'origine intestinale.

Scarlatine. — Le diagnostic sera très souvent difficile à établir, si l'on a affaire à un érythème initial. Le début fébrile caractéristique de la scarlatine, l'aspect rouge vernissé de la gorge, la coloration de la langue, l'apparition en 24 heures de l'exanthème à la face, sa généralisation rapide au tronc et aux membres, l'examen du sang, pourront permettre d'arriver à la solution. Récemment, Lobligeois, dans sa thèse de 1902, a étudié cette question du diagnostic entre les érythèmes scarlatiniformes et les érythèmes vrais, en raison non seulement du pronostic, mais de l'utilité qu'il y aurait à isoler les sujets atteints. Il est arrivé aux conclusions suivantes par l'examen des urines, d'après un très grand nombre de faits qu'il a étudiés. Quand la diazo-réaction d'Ehrlich est négative au moment où se produit l'érup-

tion, il y a forte présomption pour qu'il ne s'agisse pas de scarlatine : quand dans les mêmes circonstances la diazo-réaction est positive, on peut presque à coup sûr dire que l'on est en présence d'une scarlatine. Si l'on a affaire à un érythème tardif, la distinction sera encore plus difficile à établir, les scarlatines secondaires étant ordinairement anormales comme marche et comme symptômes, et le plus souvent la chose ne sera jugée que par l'évolution même de la maladie et l'absence de contagiosité.

Rash variolique. — Il sera facilement distingué par l'élévation importante de la courbe thermique, les vomissements, la constipation et la rachialgie, triade du début de la variole, et par les pustules qui apparaissent souvent au début de la maladie, au niveau du pharynx.

Suette. — Elle se reconnaîtra à l'aspect granité de la peau, à la production des vésicules confluentes remplies de sérosité transparente ou louche, aux sueurs exagérées avec démangeaisons très grandes et urtication de la peau, à l'état de prostration spéciale du malade, à son début fébrile et brusque et enfin aux circonstances épidémiques qui lui ont donné naissance.

Érysipèle. — L'exanthème ici est localisé : la tension, la tuméfaction œdémateuse de la peau, avec le bourrelet saillant caractéristique, sa fréquence si grande à la face, avec le non-envahissement du menton, les caractères de la fièvre accompagnée de vomissements et de céphalalgie intense, lèveront les doutes dans la plupart des cas.

Angioleucite. — Le plus souvent, le diagnostic ne sera pas mis en question : la disposition de la rougeur en arborisation, sa localisation à une région spéciale ; son point de départ facile à trouver enlèveront toute hésitation.

Typhose syphilitique. — Chez l'adulte, M. Fournier a décrit une affection spéciale caractérisée par une éruption de taches rosées abondantes, d'autres fois par un exanthème rubéolique accompagné d'un état général très grave. La teinte bronzée de l'éruption, la présence d'autres signes révélateurs de la syphilis, l'état typhique du malade, pourront aider au diagnostic. Néanmoins, dans quelques cas, il sera très difficile à éclaircir et le traitement d'épreuve décidera.

Purpura. — Nous n'avons pas l'intention de traiter à la fois la question des rapports de l'érythème infectieux avec les purpuras et la fusion possible de toutes les variétés secondaires au moins avec le groupe des érythèmes infectieux. Ce sujet exigerait à lui seul de longs développements. Nous ferons seulement remarquer que, d'après les travaux les plus récents de Mathieu (*Dictionnaire Encyclopédique*), les thèses de Martin de Gimard, 1888, de Sortais, 1896, d'Apert, 1897, ces purpuras infectieux secondaires présentent les plus grandes affinités avec la forme spéciale que nous avons décrite sous le nom d'érythème purpurique et qu'on trouve dans les affections les plus diverses.

Babès a fait au Congrès international d'hygiène de Londres, 1891, une communication importante où il constate que, si l'infection hémorragique peut être produite par des bacilles spécifiques, elle peut l'être aussi par les microbes de l'infection des plaies et le streptocoque en particulier. La porte d'entrée serait souvent une pharyngite, une amygdalite ou une « maladie

infectieuse intérieure ». Il ajoute que, dans les cas d'infection hémorragique considérés comme purs, il manque l'examen de la gorge, et il considère le groupe des hémorragies infectieuses secondaires comme de beaucoup le plus nombreux. Cette manière de voir se trouve corroborée par l'observation présentée par Widal, en 1894, à la Société médicale des hôpitaux, où chez un tuberculeux, il constata, en même temps qu'une éruption érythémateuse, des taches purpuriques très nettes accompagnées d'hématuries, d'épistaxis, d'arthralgies; l'examen du sang, pendant la vie, obtenu par piqûres, ou celui des hémoptysies, ainsi que celui des capillaires, après la mort, fit constater la présence d'une grande quantité de streptocoques.

Les faits du même ordre signalés par Hanot et Luzet, Hutinel et Claisse, qui trouvèrent le pneumocoque à l'origine de ces purpuras secondaires; les cas décrits par Claude, en 1896, où le pneumocoque jouait aussi le rôle important et dans lequel les hémorragies intestinales abondantes coexistaient avec l'éruption, prouvent qu'au point de vue anatomo-pathologique, bactériologique et clinique, ces purpuras peuvent tous rentrer dans la variété des érythèmes infectieux dits purpuriques, et qu'ils peuvent accompagner la variété polymorphe ou lui succéder.

Nous terminerons ce chapitre de diagnostic en disant que toute éruption à manifestations multiples dont l'incubation, l'invasion, les lieux d'apparition auront présenté quelque chose d'anormal devra être tenue comme suspecte. Il ne sera pas rare, comme nous l'avons vu nous-mêmes en maintes circonstances, de trouver sur les amygdales ou dans le fond de la gorge la clef d'une éruption dont l'aspect était irrégulier et qui aurait pu être rangée sous le vocable rougeole ou scarlatine anormales et que son évolution ultérieure, ainsi que la marche des phénomènes morbides, ont fait ranger sans aucun doute dans la classe des érythèmes infectieux.

Pronostic. — Au point de vue pronostic, les érythèmes infectieux diffèrent entre eux suivant l'agent pathogène et suivant le degré d'intoxication. Les éruptions peuvent bien présenter, au point de vue dermatologique, le même caractère, mais entraînent un pronostic tout à fait variable suivant la période de l'infection à laquelle elles se produisent, et suivant aussi le microbe causal. Dans la diphtérie, dans la fièvre typhoïde, par exemple, autant l'érythème initial est bénin et sans influence sur la marche de la maladie, autant l'érythème tardif, arrivant sur l'organisme affaibli par le virus, et dans l'impossibilité de réagir, est l'indice évident de l'aggravation dans l'état général du malade. C'est, croyons-nous, pour ne pas avoir fait cette distinction qui ressort de l'étude clinique des divers érythèmes infectieux, qu'on trouve des opinions si divergentes parmi les auteurs, les uns leur accordant une influence heureuse, les autres les considérant comme une manifestation indifférente, les derniers, enfin, comme très graves.

Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique de ces érythèmes a été faite dans les *Annales de la Charité* de Berlin, par Lœvin et par Leloir, de Lille, dans son mémoire « Recherches sur l'anatomie pathologique des érythèmes » (*Société anatomique*, 1884). C'est une lésion constituée par l'hyperhémie des papilles; les bouquets vasculaires sont remplis, il se pro-

[J. MUSSY.]

duit des taches roses ou rouges séparées par des espaces pâles corres aux cônes cutanés, moins complètement irrigués. Cette disposition évidence la théorie de Renaut, de Lyon, qui a démontré que la p formée par une infinité de petits territoires commandés par une arté artère a des ramifications en forme de cônes dont la base serait t taire. Supposons l'artériole paralysée, le cône est congestionné : tache rosée ou rouge ; parmi les territoires, les uns sont injectés fa (points d'activité circulatoire maxima), les autres moins facilement d'activité circulatoire minima). C'est cette différence qui rend con parties anémiées pâles qui séparent les parties rouges, avant que le se soient généralisées. Si la pression sanguine est trop forte, le transsude, il y a œdème de la région hyperhémiée, les leucocytes tr les vaisseaux et leur forment une sorte de gaine ; l'érythème papul culeux est constitué. Si la lésion s'étend, c'est l'érythème annul cocarde, etc. Si la lésion se généralise, c'est l'érythème scarlatin l'exsudation se fait sous l'épiderme, on aura la forme vésiculeuse, b pemphigoïde. Dans les parties où l'œdématie est la plus facile, on variété noueuse. Si le raptus sanguin est trop violent, on aura la di des espaces lymphatiques, la sortie des hématies ; l'érythème pur est constitué. Les éléments du derme sont souvent dissociés, les fi tissu conjonctif épaissies, les glandes plus ou moins modifiées.

En dehors des lésions cutanées, d'après M. Hutinel, les organes manifestement atteints sont : le foie, la rate et l'intestin. Le foie e mou, pâle, stéatosé, se déchire facilement ; à la coupe histologi trouve une stéatose périlobulaire ; les cellules hépatiques qui ento veine centrale contiennent des gouttelettes graisseuses. A la périph lobules, non loin des espaces portes, on voit des nodules formés amas de noyaux. — Nobécourt, en 1901, a particulièrement ins l'importance de ces lésions hépatiques dans la production de ces éry Il signale un léger degré de cirrhose bi-veineuse ou bien les lésions silex, ou bien encore des altérations aiguës intenses, congestions, rescences cellulaires, infiltrations leucocytiques, lésions analogues décrites par Apert dans sa Thèse sur le purpura et ses variétés. La r pas énorme, elle est ferme, violacée et présente une saillie des corp de Malpighi ; les reins présentent un léger gonflement avec état tro cellules contournées ; les poumons sont souvent le siège de lésions chites ou de foyers d'atélectasie ; le sang est noir sépia, se coagule souvent il forme peu de caillots dans les cavités du cœur. D'après u munication de Leredde (*Société de Biologie*, 1899), le sang des éryth offrirait une leucocytose légère et une diminution du nombre des l et de la quantité d'hémoglobine. Chez presque tous, il aurait obs modifications dans le rapport physiologique des formes leucocytaires tous il y aurait des leucocytes anormaux.

Ces altérations morphologiques du sang témoigneraient de l'e d'intoxications qui, agissant sur les cellules endothéliales des capillair nées, provoqueraient ainsi des lésions de la peau.

Bactériologie. — Les recherches bactériologiques concernant les érythèmes infectieux se sont multipliées dans ces dernières années; dans l'étude que nous en avions faite en 1891, nous n'avions incriminé le bacille de Klebs qu'une fois, dans tous les autres cas nous n'avions eu affaire qu'à des angines à streptocoques, ou strepto-diphtéritiques, correspondant aux faits signalés par Grancher et Barbier et décrites par Sevestre et Martin, comme diphtérie associée hyper-infectieuse. Ces faits d'érythèmes graves survenant chez des sujets atteints d'angine à fausses membranes, non diphtéritiques, ne sont plus pour étonner, aujourd'hui que l'on connaît parfaitement, depuis les travaux de Roux, de Morel, de Boulloche, Bourges, Sallard, etc., les infections si graves causées par le streptocoque ou le staphylocoque. Dans l'infection puerpérale, dont les formes les plus variées ont été démontrées par Widal comme devant être rattachées à l'irruption de ces agents pathogènes dans l'organisme, il est infiniment probable que ces érythèmes doivent lui être imputés. A plus forte raison doit-on encore penser à leur action dans la septicémie, dans la pyohémie, dont ils sont l'unique cause. Dans le choléra, au moment des poussées érythémateuses, on a noté des angines souvent diphtéroïdes dont la bactériologie est encore à faire et où le streptocoque doit jouer un rôle. Dans la tuberculose, son association avec le bacille de Koch ainsi que l'exaltation de sa virulence, rendent compte des phénomènes d'infections secondaires dont l'érythème est une des nombreuses manifestations.

Widal et Thérèse, en février 1894, ont rapporté à ce sujet un fait typique que nous avons déjà relaté, où le streptocoque, dûment constaté pendant la vie dans le sang du malade et à l'autopsie dans les capillaires, produisit chez un sujet tuberculeux des poussées alternantes de purpura et d'érythème.

Dans l'ictère grave, dans la fièvre jaune, ce micro-organisme seul ou associé a été noté nombre de fois et considéré par Dupré comme la cause efficiente de la maladie. Dans les variétés d'entéro-colite aiguës signalées par Hutinel en 1899 et par Escherich à la même date, au cours desquelles surviennent volontiers les érythèmes infectieux, le streptocoque existait en très grande abondance dans les selles, et à l'état de pureté dans les parties profondes des fausses membranes. Dans la roséole vaccinale, ce germe peut être introduit par des opérations non aseptiques.

Mais le streptocoque est-il le seul qui puisse causer ces éruptions infectieuses? En 1891, nous disions nettement que ce micro-organisme était le plus souvent constaté, mais que les lésions cutanées nécessaires à la production de ces érythèmes pouvaient être réalisées par des microbes tout à fait différents, au même titre que, dans les viscères, des lésions anatomo-pathologiques semblables sont produites par les micro-organismes les plus variés et même par des poisons végétaux et chimiques. Cette opinion a été corroborée depuis par de nombreuses observations ayant trait à la question. Les observations de Claisse, de M. Hutinel ont pu rattacher dans certains cas ces éruptions au pneumocoque, celles de Babès et de Lebreton, au staphylocoque; Le Gendre d'une part en 1894, Lesage plus récemment ont considéré la présence du coli-bacille dans la fièvre typhoïde comme cause productrice de ces éruptions. Dans les infections gastro-intestinales des nouveau-

nés, c'est le coli-bacille ou le bacille pyo-cyanique qui aurait été retrouvé chez les malades atteints de manifestations cutanées infectieuses. Bosc a même décrit un microbe pathogène spécial analogue au coli-bacille ne coagulant le lait que très tardivement et ne faisant pas fermenter la lactose. Ce microbe d'après lui serait spécifique.

Au 15e congrès de médecine en 1900, M. Hutinel, revenant sur l'opinion qu'il avait exprimée en 1892, que le streptocoque était l'agent unique de ces éruptions, pense que les affections staphylococciques nettement caractérisées avec ostéo-myélite, les infections pneumo-cocciques ou coli-bacillaires pouvaient être au même titre considérées comme cause de ces variétés d'érythèmes, qu'ils soient bénins ou graves. La présence constante et normale du streptocoque, du staphylocoque, du coli-bacille dans la gorge, dans la profondeur même de l'amygdale, et dans l'intestin; leur variabilité toxique si différente, la rareté extrême des observations où ils ont été constatés dans le sang du cœur ou des organes, laissent au point de vue de leur influence décisive la question encore en suspens.

Récemment, en 1905, Galitzis dans sa thèse, reprenant et résumant le travail de Deguy et Legros, fait à l'hôpital des Enfants-Malades dans le service du Dr Marfan, pense avoir trouvé un microbe caractéristique de ces érythèmes, qu'il a constaté dans le sang des malades et auquel il a donné le nom d' « Hémophilus avec deux variétés : perlucidus et albus ». En culture sur gélose, le « perlucidus » se montrerait sous forme de grains de rosée visibles par transparence, d'un dixième de millimètre environ, évoluant en 48 heures et mourant en 8 jours; il pousserait mal sur le sérum coagulé, bien sur le bouillon. Examiné après coloration par la méthode de Gram, il se présente sous forme de diplocoques très fins et affectant nettement l'aspect de « chaînette ». Ce diplocoque, virulent pour les cobayes, donnerait une septicémie et se retrouverait dans les organes. « L'albus » sur gélose donne des colonies plates, d'une couleur blanchâtre, porcelainées, polycycliques: en vieillissant elles prennent l'aspect jaune chamois d'abord, puis translucide et se présentant après coloration sous forme de gros diplocoques simulant la disposition du « staphylocoque », mais n'occasionnant jamais ni abcès ni exsudat. La variété perlucidus serait la plus fréquente. Ce diplocoque se trouverait dans les angines graves, avec érythème scarlatiniforme: on l'aurait constaté quelquefois dans le sang, en dehors des formes malignes ou érythémateuses. Il préexiste toujours à la première injection du sérum curatif, lequel par conséquent n'aurait aucune action sur la naissance et l'évolution de cette diplococcémie.

Ce diplocoque est-il un micro-organisme nettement défini? Nous hésitons à le croire; les caractères de ses cultures, de ses inoculations, de sa morphologie enfin ne le rapprochent-ils pas à s'y méprendre des variétés si nombreuses du streptocoque et du staphylocoque? Il existe une différence bien minime avec les strepto-diplocoques de Barbier, de Bourges; il faudrait pour se prononcer que l'on ait fait une revision bactériologique complète de toutes ces formes si diverses de streptocoques et de staphylocoques qui sous des aspects extérieurs identiques peuvent produire des lésions si différentes

comme marche et comme pronostic. Sans aller comme Remlinger jusqu'à renoncer à tout examen bactériologique, et simplifier ainsi la question, on peut donc dire qu'il n'y a pas un micro-organisme, seul producteur de ces érythèmes, mais que, si le streptocoque joue un rôle important dans leur production, la flore microbienne en est très variée.

Pathogénie. — Comment se produisent ces érythèmes? Plusieurs théories sont en présence. La plus ancienne est celle qui en fait une dermopathie rhumatismale soutenue par Bazin, Ferrand, Hillairet s'appuyant sur la présence, en certains cas, de douleurs articulaires, de fièvre et sur la disparition sous l'influence du salicylate de soude. Mais ces auteurs rapportaient au médicament qui est plutôt érythrogène ce qui tenait à la nature essentiellement fugace de l'éruption; d'autre part, on ne connaissait pas les manifestations articulaires des infections.

La seconde théorie a été formulée par Hutchinson et soutenue par de Molènes; l'érythème polymorphe serait, dans certains cas, une infection spéciale, une fièvre éruptive franche de cause inconnue. Cette seconde théorie, nous ne la croyons pas exacte et voici sur quoi nous nous appuyons : l'érythème infectieux n'a point de fièvre, ni d'invasion qui lui soit propre; l'état fébrile est variable avec la date de production de l'éruption, avec la violence de l'intoxication et la réaction de l'économie tout entière; il peut même, dans certains cas, faire défaut totalement. On ne trouve pas de symptômes prémonitoires précédés d'incubation régulière suivie, à échéance fixe, d'une éruption, ni de complications spéciales inhérentes à la maladie. La durée éphémère, la récidive fréquente au moment de la desquamation, la variété si grande de causes productrices que nous venons d'étudier ne permettent pas d'accepter cette hypothèse.

Une troisième théorie est la théorie de l'angio-névrose : formulée par Koebner, en 1869, rajeunie par Behrend, Uffelmann, brillamment soutenue par Lœwin. Elle fait des érythèmes une angio-névrose caractérisée par l'atonie des nerfs vaso-constricteurs. Toute cause morbide qui mettra en jeu ce trouble de l'innervation sera une des causes productrices de l'érythème; ainsi non seulement les états infectieux les plus divers par l'intermédiaire de leurs poisons, mais encore les agents mécaniques, chimiques, les médicaments, les lésions nerveuses centrales, médullaires ou périphériques, pourront être la cause de cette manifestation cutanée, une dans son évolution dermatologique et si variable au point de vue étiologique.

Enfin, la dernière théorie, dont nous venons d'exposer les éléments, est la théorie infectieuse ou plutôt toxi-infectieuse, le microbe n'agissant pas dans la plupart des cas par lui-même, mais bien par la toxine sécrétée. La peau est avec le rein, suivant la théorie de M. Bouchard, l'émonctoire par excellence par lequel l'organisme se débarrasse de ses produits toxiques; la polyurie, les sueurs critiques en sont une preuve.

Ne pourrait-on pas admettre des sortes de décharges bactériennes produisant des lésions cutanées, comme l'ont constaté Hanot, dans la miliaire, Kivisch et Neuhaus, dans la fièvre typhoïde? Les recherches ultérieures de Jungnickel, de Fraenkel, de Morel et d'autres nombreux auteurs qui, à de

très rares exceptions près, n'ont jamais trouvé dans les lésions de la diphtérie ou d'autres infections, de bacilles spécifiques; d'au les résultats négatifs de la culture du sang, dans la grande maj cas, font penser que tous ces micro-organismes, producteurs de l'é agissent bien plus par leurs produits solubles que par eux-mêmes.

Dans une note présentée à l'Académie des sciences, M. Bouchard qu'il existe dans les produits solubles sécrétés par les micro-or deux substances : l'anectasine, paralysant les centres vaso-dilatate tasine favorisant leur dilatation et la diapédèse; ces deux substan vant être sécrétées par le même microbe, fait démontré pour le pyo par Charrin et Gley.

Arloing a trouvé, dans les cultures filtrées du staphylocoque pyo produit soluble hyperexcitant le système vaso-dilatateur : Babè zinski ont fait la même démonstration pour les produits solubles tocoque, qui peuvent à la fois engendrer l'érythème ou l'hémorr tuberculine, employée comme mode de traitement ou comme di aussi bien que le sérum de Roux, ont reproduit « la série » des é infectieux et viennent fournir un argument presque décisif à l'app toxine érythrogène. Il est probable que les autres toxines, bien qu pas été étudiées à ce sujet, celles du colibacille, du pneumocoq bien que celles pouvant se former à la suite d'ingestions de viand sons, végétaux avariés ou vénéneux, ont la même action dans la pr de ces éruptions; que c'est à ces produits solubles encore que le m par le verdet, le seigle ergoté, ou la farine de froment de mauvais doivent leur action comme cause de l'érythème pellagreux ou acr qui ne sont que des modalités spéciales de dermopathies infectieus

Depuis que ces éruptions ont été signalées à la suite d'injecti diphtériques, les explications en ont été données nombreuses; pou Variot, la toxine est incriminable; pour d'autres, Netter, Beclère, Roux, il ne faudrait en chercher la cause ni dans la toxine qui est par le cheval depuis longtemps, ni dans l'anti-toxine, mais bien d substance préexistante dans le sérum non immunisé. Les accident ces auteurs, ne sont pas en rapport avec la quantité injectée; peu produits par le sérum physiologique, par les autres sérums médica et varient suivant le cheval producteur, des sortes d'épidémies pouv leurs se montrer suivant le sérum employé.

A toutes ces causes viennent s'ajouter les lésions du foie déc Nobécourt et Merklen qui l'empêchent de remplir son rôle anti-toxi altérations du sang et du rein; enfin et surtout, l'influence si impor tempérament individuel mise si bien en lumière par l'école derma française, ainsi que la prédisposition héréditaire, qui viennent tout leur poids dans la production de ces manifestations infectieus

Quant aux portes d'entrée on les trouvera dans une lésion de l' comme dans la fièvre typhoïde ou dans une lésion de la peau, com la vaccine ou la septicémie, mais le plus souvent, dans les ulcéra nez ou de la bouche, dans les fissures labiales, dans les érosions

liennes, dans de véritables éruptions aphteuses; toutes lésions que l'on constatera, si on les recherche avec soin dans la plupart des infections.

Traitement et hygiène. — Comme traitement proprement dit, il n'est rien de spécial à conseiller. Étant donnée la disparition rapide de ces érythèmes, on se contentera d'administrer des purgatifs légers, des toniques, de surveiller la courbe thermique, en modérant s'il le fallait les exacerbations de la température par les enveloppements mouillés ou la balnéation. Et on portera surtout son attention sur la maladie causale dont l'érythème pourra, dans certains cas, être une complication très aggravante.

Au point de vue hygiénique, il sera bon d'isoler le plus possible les malades, quoique la contagion n'ait été constatée que dans les érythèmes typhoïdiques; mais avant tout et surtout il faudra surveiller très attentivement les lèvres, la bouche et le pharynx et pratiquer, à l'apparition de la plus petite lésion, une antisepsie minutieuse et rigoureuse de toutes ces régions. On emploiera les grandes irrigations tièdes ou chaudes, abondantes et répétées, soit avec la solution boriquée à saturation, l'acide salycilique à 1 pour 100°, l'eau naphtolée saturée ou tout simplement de l'eau bouillie en évitant avec soin les corps toxiques. On pourra aider l'antisepsie par des pulvérisations au thymol qui entretiendront dans l'air une certaine humidité favorable, et par l'introduction dans les narines de vaseline salolée ou légèrement mentholée; en se réservant bien entendu, au cas où apparaîtraient, au niveau des portes d'entrée, des fausses membranes diphtériques ou non, de les traiter par l'emploi des topiques usités en pareil cas : soit la mixture de Gaucher, soit le sublimé dissous dans la glycérine au 40e. En ce qui concerne les érythèmes post-sériques, ils sont de nature si variable, si fugace, suivant le sérum employé et la prédisposition individuelle, d'un pronostic relativement si bénin qu'il faut, avant toute autre considération, régler sa conduite sur l'état du malade et la gravité de l'affection. Leur apparition ne saurait, dans aucun cas, retarder ni empêcher les injections du sérum de Roux.

VII

ÉRYTHÈMES INFECTIEUX IDIOPATHIQUES

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

I

ÉRYTHÈME NOUEUX

L'érythème noueux, décrit encore sous le nom de *dermatite contusiforme*, est une maladie aiguë qui se caractérise par la production de nodosités dermiques rouges, chaudes, douloureuses, siégeant avec prédilection à la face antéro-interne des jambes, mais pouvant aussi s'observer sur les cuisses, les bras, les avant-bras, et même sur le tronc.

D'après les dermatologistes les plus qualifiés (Kaposi, Besnier, etc.), l'érythème noueux ne constituerait qu'une variété de l'*érythème polymorphe* de Hebra. Or, si nous restons sur le terrain de la clinique infantile, il est bien difficile de partager cette opinion. L'érythème noueux des enfants se présente toujours avec les mêmes allures, la même uniformité ; il n'est jamais polymorphe. Il présente plutôt les caractères d'une fièvre éruptive, d'une maladie infectieuse parfaitement autonome. Quant à l'érythème polymorphe, il se voit aussi chez les enfants, mais plus rarement que l'érythème noueux, et il ne présente pas les mêmes caractères objectifs, ni la même évolution. Il forme une espèce distincte. Je décrirai donc séparément l'*érythème noueux*, l'*érythème polymorphe*, et je consacrerai quelques lignes à l'*érythème induré* des jeunes filles que Bazin a eu le mérite de nous faire connaître.

Étiologie. — L'érythème noueux est une maladie primitive, sans attache avec d'autres maladies infectieuses classées. On a dit que c'était une manifestation rhumatismale et Bazin en faisait une *arthritide*. C'est là une erreur contre laquelle s'élève avec raison M. E. Besnier. L'érythème noueux n'a aucun rapport avec le rhumatisme articulaire aigu, et s'il s'accompagne parfois de douleurs et d'arthropathies légères, on aurait tort de confondre ces symptômes pseudo-rhumatismaux avec le rhumatisme vrai. Sans doute on a décrit des nodosités rhumatismales éphémères ; mais nous verrons, au chapitre du diagnostic, que ces localisations dermiques du rhumatisme n'ont rien de commun avec l'érythème noueux. L'érythème noueux n'est donc pas une maladie rhumatismale.

Ce n'est pas non plus une *maladie paludéenne*, quoique MM. Boigescu et Moncorvo aient décrit un érythème noueux palustre.

L'affection est-elle *contagieuse*? *A priori* cette opinion, en faveur de laquelle le Dr Para a produit un fait de contagion d'enfant à enfant, et le

Dr A. Moussous un autre cas, n'a rien qui choque nos idées. Si l'érythème noueux est, comme nous le croyons, une maladie infectieuse, rien n'empêche d'admettre sa transmission possible, dans certains cas et dans certaines circonstances. Mais, à coup sûr, la contagiosité, si elle existe, est faible; et, pour ma part, dans les hôpitaux où j'ai pu soigner un grand nombre d'enfants atteints d'érythème noueux, je n'ai pas vu un seul *cas intérieur*.

Kaposi dit que l'érythème noueux s'observe de préférence au printemps et à l'automne; cette influence saisonnière ne me semble pas très notable. Sur 67 observations personnelles, j'ai noté 36 cas d'octobre à mars, et 31 cas d'avril à septembre. Il y aurait donc une légère prédominance en faveur des mois pluvieux et froids de l'année. En réalité je n'attache aucune importance à cette répartition que j'indique seulement à titre de document.

Sur 67 cas, voici la répartition mensuelle :

Janvier	7 cas	Juillet	3 cas
Février	5 —	Août	0 —
Mars	8 —	Septembre	3 —
Avril	12 —	Octobre	4 —
Mai	3 —	Novembre	5 —
Juin	10 —	Décembre	7 —

D'après Kaposi, le sexe féminin serait frappé avec prédilection ; ma statistique plaide en faveur de son opinion. Sur 67 cas, je compte 26 garçons et 41 filles. Le *sexe* paraît avoir une influence. Mais je ferai remarquer que mon service d'hôpital contient surtout des filles, ce qui atténue un peu la signification de ma statistique personnelle.

Quant à l'*âge*, voici les chiffres que j'ai relevés :

Au-dessous d'un an	1 cas
De 12 mois à 2 ans	14 —
De 2 à 3 ans	1 —
De 3 à 5 ans	11 —
De 5 à 10 ans	31 —
De 10 à 15 ans	10 —

D'après cette statistique, d'ailleurs trop restreinte pour autoriser des conclusions fermes, on pourrait dire que l'érythème noueux n'existe qu'exceptionnellement dans la première année de la vie, qu'il est rare dans la seconde année, commun après le sevrage et surtout après 5 ans.

L'influence saisonnière, l'action du froid, les intempéries, les questions de sexe, d'âge, de terrain, ne semblent jouer qu'un rôle secondaire dans l'étiologie de l'érythème noueux.

L'érythème noueux est une entité morbide dont la nature infectieuse et spécifique a été pressentie depuis longtemps. Trousseau, dans ses cliniques, affirmait la spécificité de l'érythème noueux. Hardy et son élève Moriceau (*Thèse de Paris*, 1861) rangent la maladie à côté des fièvres éruptives. Rondot, Talamon en font également une maladie infectieuse, qu'ils rapprochent des fièvres éruptives. Le Dr Mantle (*Association médicale britannique*, 1887) a prétendu même apporter un argument nouveau en faveur de la

nature infectieuse de la maladie : il a décrit une bactérie, un mi
l'érythème noueux. Mais ses recherches n'ont pas été contrôlées par
observateurs.

Cependant on a décrit l'érythème noueux *secondaire* à d'autres r
A. Orillard et R. Sabourand ont observé l'érythème noueux au cor
septicémie à streptocoques. Rochon (de Saint-Ouen) a rapporté
observations d'érythème noueux chez des enfants tuberculeux :
n'admet pas que l'érythème noueux ait été provoqué par la tuber
pense plutôt que l'érythème noueux a préparé le terrain au bacille
Il croit à la nature primitive de l'érythème et il cite à l'appui le
intéressants du Dr Appert (*Corr.-Bl. f. Schweitzer*, 1890). Dans un
de 11 personnes agglomérées dans un logement petit et hum
9 enfants, 7 tombent malades en une semaine, au mois de mai : 1
érythème noueux avec bronchite ; 2e, érythème noueux avec bronc
monie et pleurésie ; 3e, érythème noueux avec pneumonie, pleurés
état typhoïde ; 4e, état typhoïde sans érythème ; 5e, érythème nou
fièvre intermittente ; 6e, érythème noueux avec état typhoïde p
7e, érythème noueux avec bronchite, diarrhée et 6 mois après n
tuberculeuse.

Quant à l'érythème noueux survenant dans la convalescence d
latine, de la rougeole (Richardière), de la grippe, du rhumatisme a
aigu, ou de toute autre maladie spécifique, on peut n'y voir qu'un
dence, sans lien pathogénique démontrable. De la lecture de tous
et de toutes les discussions auxquelles ils ont donné lieu, on peut
seulement ceci : *l'érythème noueux est une maladie infectieuse*
ment contagieuse en général, dont l'agent pathogène est encore

Anatomie pathologique. — Au point de vue anatomique, les
érythémateuses consistent essentiellement en une infiltration séreu
œdème de la peau, du derme et de l'hypoderme. Il y a stase dans
seaux de calibre et dans les capillaires, congestion intense, extrava
sérum et même de globules rouges, infiltration plus ou moins éten
le tissu cellulaire sous-cutané et dans les mailles du derme. Com
Kaposi, la nodosité de l'érythème ne représente qu'une plaque d
arrivée à un très haut degré d'intensité.

Symptômes. — Avant l'apparition des nodosités caractéristiqu
men attentif des enfants permet de saisir les symptômes d'un éta
plus ou moins ébranlé. Dans la plupart des cas, il est vrai, l'érupt
premier symptôme qui frappe. Mais un observateur attentif sait bie
vrir, plusieurs jours avant l'apparition des premières nodosités, des
morbides qui marquent l'invasion de la maladie. Ces prodromes s
dans la plupart des observations que j'ai recueillies et ils me perm
décrire une *période d'invasion* précédant de plusieurs jours, par
semaine, la *période d'éruption*.

L'enfant a moins d'appétit, et il manifeste quelquefois du dé
les aliments : s'il refuse de manger ou s'il mange avec moins d'en
de coutume, par contre il accuse une soif insolite. En même temps

vaise mine, il est pâle, ses traits sont tirés, ses yeux cerclés. Il éprouve un malaise qu'il peut mal définir; mais il est las, se fatigue vite, refuse de jouer. Il a parfois du mal de tête, de l'insomnie, de la fièvre. Cette fièvre, étant souvent peu accusée, ne peut être appréciée que par le moyen du thermomètre. Elle est modérée, comprise entre 37°,5 et 38°,5; elle atteint rarement 39 degrés; une fois cependant je l'ai vue monter à 39°,8. (Voir, pour plus de détails, la Thèse de mon élève le Dr Paulouche : Paris 1901.)

En même temps, l'enfant a de l'embarras gastrique : la langue est couverte d'un enduit assez épais, la bouche est amère, il y a de la constipation plus souvent que de la diarrhée. Après 5, 6, 8 jours, parfois davantage, de cet état de malaise, qui n'oblige pas toujours les enfants à prendre le lit, ni même à garder la chambre, qui ne les éloigne pas toujours de l'école, on note des phénomènes plus concluants, qui permettent de faire le diagnostic. Il y a d'abord des douleurs au niveau des membres inférieurs; ces douleurs, parfois obtuses et insidieuses, parfois aussi assez aiguës, portent à découvrir les enfants et à regarder de près leurs jambes. On aperçoit alors des taches rouges, arrondies, faisant relief, qui attirent vivement l'attention. Ces taches rouges surélevées, ou *nodosités*, ont un volume variable; les unes sont grosses comme des noix, les autres comme des noisettes; les plus volumineuses simulent des moitiés de noix enchâssées dans la peau. Elles sont arrondies ou ovalaires, à contours indécis, se fondant insensiblement avec les parties saines du voisinage. Quelquefois leur relief est peu accusé à la vue, il ne devient bien net qu'au toucher; les doigts sentent alors une masse indurée qui s'enfonce profondément dans les parties molles. Mais si le relief n'est pas visible, la couleur l'est nettement. On voit des taches rouges, violacées, de nuances variées suivant les points que l'on considère. Ici on a des taches d'un rouge vif, là on note des taches violacées, plus loin ce sont des plaques ecchymotiques. Cette coexistence de taches différemment colorées témoigne de la marche en plusieurs temps de l'éruption. En effet, les nodosités érythémateuses sont d'abord discrètes; on en compte 2 ou 3 sur chaque membre, notamment à la face antéro-interne du tibia; puis d'autres éléments viennent s'ajouter aux premiers sortis; il y a ainsi plusieurs poussées marquées chacune par une recrudescence de fièvre et de douleurs.

Les douleurs spontanées sont inconstantes ou faibles; l'enfant accuse bien du brisement, de la faiblesse dans les membres, il a parfois des arthralgies modérées; mais, en général, la douleur est faible et négligeable. Par contre, si l'on vient à palper les nodosités récentes, on les trouve sensibles à la pression et même au contact; puis, à mesure que la nodosité vieillit, elle devient plus tolérante et la pression est supportée.

Parfois l'érythème noueux est limité aux jambes qu'il affecte symétriquement dans la généralité des cas. Quand il s'étend à d'autres parties du corps, c'est toujours aux membres inférieurs qu'il présente ses éléments les plus gros et les plus saillants. On a pensé que la déclivité en était seule la cause, et que l'érythème, nettement *noueux* aux jambes, pouvait se montrer seulement *papuleux* aux membres supérieurs. Or, dans 10 cas d'érythème noueux étendu aux quatre membres, j'ai remarqué des nodosités très appré-

ciables aux bras et aux avant-bras. Je ne crois donc pas à l'influence c
sive de la déclivité et du poids du corps; les variations de structure
peau peuvent expliquer les diversités éruptives constatées.

Des jambes où il débute et où il se cantonne parfois, l'érythème n
peut s'étendre aux cuisses, aux fesses, aux bras, aux avant-bras. En gé
il respecte le tronc; mais cette règle comporte des exceptions. Ch
jeune enfant de moins de 2 ans, j'ai vu de larges nodosités dans le do
région lombaire.

Chaque élément ne dure que quelques jours; puis il change de c
et, à mesure qu'il s'affaisse et s'étale, il passe par toutes les couleu
ecchymoses; l'enfant présente bientôt des taches violettes, vertes, j
analogues à des marques de contusion; il semble qu'il ait été battu: d
nom de *dermatite contusiforme* donné à la maladie.

La dureté des premiers jours a fait place à une mollesse notal
bientôt la peau a repris partout sa souplesse naturelle. Quel que
volume des nodosités, quelle que soit leur coloration, elles se tern
toujours par la résolution et ne suppurent jamais.

Il est rare que la période éruptive de la maladie dure plus de 15
ou 5 semaines; elle est quelquefois plus courte. Cependant on a ci
formes prolongées (2 mois, 5 mois).

En général, la maladie ne présente ni rechutes, ni récidives; j
pourtant une fillette de 14 ans qui était prise d'érythème noueux p
seconde fois, à une année d'intervalle. Il peut y avoir des poussées s
sives (2 ou 3) séparées par des intervalles de 8 à 10 jours.

Complications. — Chez l'enfant, la maladie affecte des allures bé
et le chapitre des complications est très court. Les douleurs articulaire
modérées et fugaces, quand elles existent (6 fois sur 67 cas), et j
jamais noté de véritable *arthrite* en rapport avec l'érythème noueux.
dirai autant des complications du côté du *cœur*, de l'*endocarde*, du
carde, qui ont été relevées chez l'adulte par différents auteurs. Les
résies, les *néphrites*, les *manifestations broncho-pulmonaires* ont ét
à fait exceptionnelles. Je n'ai vu qu'un cas d'albuminurie notable
précédé l'éruption et lui ayant survécu, chez une fille de 5 ans et demi

Je dois signaler seulement un état de faiblesse et d'*anémie* qui su
à l'érythème noueux et rend la convalescence souvent plus pénible
maladie elle-même. Malgré la bénignité des symptômes locaux, on se
les enfants ont été profondément atteints et que l'état général a partic
processus morbide. Cependant on triomphe assez facilement de l'a
consécutive à l'érythème noueux et la guérison a été obtenue dans to
cas que j'ai observés.

J'ai vu l'érythème noueux suivi, à bref délai, de méningite tuberc
dans 2 cas.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'érythème noueux est ordinair
très facile; toutefois la maladie est assez souvent méconnue chez les en
à cause de sa bénignité et de la faible réaction qu'elle détermine. On c
un enfant qui a un peu de fièvre, un peu d'embarras gastrique; si l'

songe pas à regarder les jambes nues, on méconnaît forcément une maladie que l'objectivité seule peut dénoncer.

Il y a donc des cas qui passent inaperçus, et plus tard, après la période aiguë, à la phase ecchymotique, si l'on découvre ces traces suspectes, dont le début a échappé, on est porté à penser que l'enfant a été roué de coups et l'on va chez le commissaire de police. Le médecin-expert appelé à donner son avis devra bien connaître la marche et l'évolution de l'érythème noueux, pour arrêter le bras de la justice suspendu sur la tête d'un innocent.

Si nous quittons le terrain ardu de la médecine légale, nous voyons que l'érythème noueux doit être distingué des gommes scrofulo-tuberculeuses ou syphilitiques, des abcès sous-cutanés multiples, des nodosités éphémères, rhumatismales, de l'urticaire géante, etc.

Les gommes *scrofulo-tuberculeuses*, les gommes *syphilitiques*, les *abcès sous-cutanés* se présentent d'abord sous l'apparence de nodosités dures, arrondies, sans érythème; puis ces nodosités se ramollissent et aboutissent à la suppuration. A la phase d'induration comme à la phase de ramollissement, elles ne sont pas douloureuses. De plus, elles ont une évolution lente, et les commémoratifs permettent de les reconnaître.

Les *nodosités éphémères rhumatismales* sont en nombre très discret; elles ne s'accompagnent pas de rougeur et ne se terminent pas par la dégradation ecchymotique des nodosités érythémateuses. Elles n'ont pas le même siège, elles occupent parfois la face, le visage, le front. Elles se voient surtout chez les adultes.

L'*urticaire géante* est prurigineuse, très éphémère; elle n'a que de grossières analogies avec l'érythème noueux. Quant à l'*érythème palustre* de Boigesco et Moncorvo, il semble devoir être considéré comme un *érythème noueux secondaire* ne différant pas objectivement de l'érythème primitif.

Traitement. — Le traitement de l'érythème noueux est très simple. En premier lieu, pour hâter la résolution des nodosités, il faut prescrire le repos au lit; pour calmer les douleurs locales, on fera des onctions avec le baume tranquille ou un liniment chloroformé et on enveloppera les jambes d'ouate. En second lieu l'enfant sera mis à la diète (lait, tisanes, bouillon). Pour combattre l'état saburral et la constipation, on donnera un purgatif (huile de ricin, citrate de magnésie, sulfate de soude, etc.). En cas de fièvre vive, on aura recours à la quinine en lavement ou en suppositoire (25 à 50 centigrammes de bichlorhydrate), ou bien on donnera les mêmes doses par la bouche, d'*euquinine*, *d'aristochine* (carbonate de quinine) qui sont insipides. L'action résolutive de l'*iodure de potassium* a été utilisée dans quelques cas; on pourra en donner 10 centigrammes par jour et par année d'âge pendant une huitaine de jours.

Le *salicylate de soude* ne me paraît nullement indiqué, car le rhumatisme n'est pas en cause. Tout au plus, pourrait-on le donner s'il y avait de vives douleurs articulaires.

S'il persiste, après la guérison, un peu d'anémie, on recommandera le sirop d'iodure de fer, l'huile de foie de morue, les bains salés ou sulfureux, le changement d'air, le séjour à la campagne ou aux bords de la mer.

[J. COMBY.]

II

ÉRYTHÈME POLYMORPHE

L'érythème *polymorphe* ou *multiforme* est une maladie infectieuse, très voisine de l'érythème noueux, avec lequel je ne crois pas devoir la confondre, qui se caractérise par des éléments éruptifs variés à base d'*érythème* : érythème simple, érythème papuleux ou noueux, érythème vésiculeux et bulleux, hydroa, etc. Il résulte des travaux des auteurs qui ont le mieux étudié cette maladie (Hebra, Kaposi, E. Besnier, etc.), que l'érythème multiforme est une maladie infectieuse, dont le microbe est à trouver.

Étiologie. — L'érythème polymorphe est plus rare chez les enfants que l'érythème noueux. Il peut s'observer à tous les âges, mais il est plus fréquent dans la seconde enfance que dans la première. On a invoqué l'influence des *saisons*, on a parlé d'*épidémies*, mais rien de certain à ce sujet n'a pu être établi. La cause occasionnelle peut être : un *refroidissement*, l'ingestion d'*aliments avariés* ou *toxiques*, de certains *médicaments*, etc. Tout cela peut aboutir à une infection, à une intoxication, endogène ou exogène. Dans cette question obscure et complexe des érythèmes multiformes, les troubles digestifs jouent un rôle de premier ordre. C'est souvent chez les enfants à estomac délabré (dilatation, atonie, dyspepsie de date ancienne) que survient l'érythème polymorphe, et alors on est autorisé à invoquer une *auto-intoxication*. Mais parfois on ne trouve aucune cause incriminable, et c'est dans ces cas que l'origine microbienne est vraisemblable.

On a voulu rattacher l'érythème polymorphe au rhumatisme articulaire aigu ; mais il n'y a pas de relation pathogénique entre les deux maladies, pas plus qu'il n'y en a entre le rhumatisme et l'érythème noueux. Les arthropathies qui peuvent compliquer les éruptions ne sont que des manifestations pseudo-rhumatismales. Ce qui a pu entretenir la confusion, c'est la présence, dans le cours de certains rhumatismes légitimes, d'éruptions diverses : miliaire rouge ou blanche, papules, nodosités, plaques rouges, œdèmes, etc. En général, l'érythème multiforme évolue sans complication articulaire.

Symptômes. — Avant la phase éruptive de la maladie, il n'est pas rare de rencontrer des troubles de la santé générale, du malaise, de la céphalalgie, de la fièvre, de l'embarras gastrique. Tantôt ces symptômes sont assez accusés pour arrêter le malade, tantôt ils passent inaperçus tant ils sont faibles et l'éruption marque le début de l'affection. Cette éruption est généralement symétrique et occupe les mains, les pieds, la face, le cou. On ne la voit pas affecter les jambes, comme l'érythème noueux, elle les respecte le plus souvent. On voit des taches disséminées, les unes petites, lenticulaires, roséoliques, les autres larges, arrondies, étalées, comme l'urticaire à grands éléments. Au dos des mains et des poignets, on voit bien ces larges plaques rouges, violacées, à bords nettement dessinés et surélevés, à centre parfois déprimé. Au toucher, ces éléments donnent la sensation veloutée. Ils grandissent peu à peu et forment des cercles plus ou moins étendus. La main peut en être complètement couverte et elle apparaît alors violacée,

cyanosée et froide. La rougeur s'efface à la pression. Il y a souvent une tendance œdémateuse très accusée (bouffissure de la face, gonflement des paupières, du prépuce, etc.).

Le polymorphisme de l'éruption s'accuse de très bonne heure; il y a la plus grande inégalité dans les dimensions, dans la forme, dans la couleur des éléments. Les uns sont petits et arrondis, les autres grands, circulaires, ovalaires ou irréguliers; les uns sont d'un rouge vif, les autres violacés, quelques-uns ecchymotiques. A côté d'éléments papuleux, saillants et limités, on trouve de simples taches ou des plaques œdématiées. Ailleurs ce sont des vésicules ou des bulles dont quelques-unes peuvent être hémorragiques : érythème simple, érythème papuleux, érythème marginé, érythème vésiculeux ou bulleux, etc.; tout s'observe dans l'érythème polymorphe. On dit qu'il y a *hydroa* lorsque la plaque érythémateuse est centrée par une vésicule ou par une bulle; le cas n'est pas rare. A côté des éléments érythémateux purs, des érythèmes vésiculeux ou bulleux, on peut trouver des vésicules ou des bulles aberrantes en dehors des surfaces érythémateuses.

Dans quelques cas, l'éruption atteint les muqueuses, la face interne des lèvres, la bouche, le pharynx, etc.

Après 8, 10, 15 jours, la maladie entre en décroissance, les éléments pâlissent, quelques-uns laissent des taches ecchymotiques, d'autres une desquamation, d'autres enfin une pigmentation plus ou moins durable. Chez l'enfant, la guérison est prompte et les complications sont très rares. La durée varie d'ailleurs suivant les cas. S'il n'y a qu'une poussée éruptive, le malade en sera débarrassé en quinze jours. S'il y a deux ou plusieurs poussées, la maladie pourra durer un mois, six semaines ou deux mois.

Dans tous les cas le pronostic est favorable et je ne sache pas que l'érythème polymorphe se soit jamais terminé par la mort chez l'enfant. Cependant, même dans les cas les plus bénins en apparence, on devra penser à la possibilité de complications viscérales; on examinera les urines, le cœur, les poumons; car la néphrite, l'endocardite, la pleurésie, la broncho-pneumonie, etc., ont été mentionnées dans quelques observations.

Diagnostic. — Le diagnostic repose à la fois sur la forme des éléments et sur leur localisation. Au lieu des nodosités dures, volumineuses, qu'on rencontre dans l'érythème noueux, nous avons ici des taches, des papules ou des vésicules. Au lieu d'une localisation étroite, limitée aux jambes, nous avons une répartition toute différente et même opposée. Dans l'érythème noueux, ce sont les parties couvertes des membres qui sont le siège de l'éruption; dans l'érythème polymorphe ce sont les parties habituellement découvertes qui sont prises dès le début : face, pourtour des yeux, cou, dos des mains, poignets, etc. Voilà des éléments de diagnostic, sans parler de la forme, de la couleur, de la qualité des éruptions : cercles violacés, érythème marginé, hydroa, bulles, vésicules, etc.

Dans quelques cas, on pourrait songer à la syphilis, maladie protéiforme, qui peut simuler toutes les dermatoses et en reproduire les principaux types. Mais le début, la marche, l'évolution, la terminaison des éruptions lèveront tous les doutes. Ailleurs on songera aux engelures, à la maladie de Raynaud,

[J. COMBY.]

quand la localisation aux pieds et aux mains sera prédominante ou exc
Un peu d'attention suffira à écarter ces causes d'erreur.

L'urticaire se distinguera par la durée éphémère de ses élémen
leur pruriginosité, par leur distribution irrégulière, asymétrique.

Les fièvres éruptives, la rougeole, la scarlatine, ne sont pas polym
et s'accompagnent de fièvre, d'énanthème, etc. La *rubéole* est parfoi
morphe, mais son éruption est plus étendue, plus diffuse.

Sous le nom de *Megalerythema epidemicum*, ou *Erythema infecti*
Plachte (*Berl. Klin. Woch.*, 29 fév. 1904) a décrit une petite épidém
a atteint plusieurs enfants dans la même famille. Cet érythème, ent
Graz par Escherich, a été rapporté par lui à une variété de rubéole. Plu
Sticker (1895) en a rencontré 45 cas aux environs de Giessen. Cette
tion est plus limitée que celle de l'érythème polymorphe (face, me
tronc); elle a un caractère épidémique. Ses taches sont circulaires
polymorphes. Leur durée est plus courte que celle de l'érythème polym
(9 jours au lieu de 2 à 6 semaines). Le pronostic est bénin.

Traitement. — L'enfant atteint d'érythème polymorphe sera con
au repos et à la diète lactée. On supprimera le vin et les boissons ferm
en général, les mets épicés. On donnera un purgatif et des antisep
intestinaux (calomel ou benzo-naphtol). Localement, on se contente
poudrer les surfaces malades : le pansement sec est préférable aux
mades et aux lotions qui, en macérant l'épiderme déjà très menacé,
raient déterminer la formation de plaies et d'ulcérations.

III

ÉRYTHÈME INDURÉ DES JEUNES FILLES

C'est à Bazin qu'on doit la première description de l'*érythème i*
des jeunes filles, érythème qu'il avait considéré comme une scrofulide.
affection est constituée par la présence au niveau des mollets de pl
dures et épaisses, avec érythème à leur surface.

Étiologie. — La maladie survient exclusivement dans le sexe fém
chez les filles déjà grandes, pubères ou sur le point de l'être, sou
déjà à une profession ou à un apprentissage pénibles. C'est ainsi que
thème induré s'observe chez les jeunes blanchisseuses ou repasseuses
gées de fournir un travail debout prolongé pour un maigre salaire. Thil
a incriminé les professions de téléphonistes et de demoiselles de mag

La profession n'est pas seule en cause; on a remarqué que les fil
atteintes d'érythème induré étaient pour la plupart des lymphatiques o
scrofuleuses, c'est-à-dire des sujets à chairs molles et flasques, à circul
mal assurée, à lymphatiques dilatés, à ganglions engorgés et volumi

Symptômes. — La maladie est essentiellement lente dans sa ma
torpide dans ses allures, indolente et insidieuse dans son évolution clin
On voit, au niveau d'un mollet ou des deux mollets, une ou plusieurs t
rouges qui ne présentent ni la chaleur au contact, ni la douleur à la pres

de l'érythème noueux. Quand on palpe ces taches, on constate immédiatement au-dessous d'elles la présence de masses épaisses et dures, de nodosités un peu diffuses qui s'enfoncent vers l'hypoderme. On a la sensation de lard congelé (Thibierge), de plastron épais, à limites indécises.

Ces plaques sont plus ou moins larges; elles occupent quelquefois toute la largeur du mollet, mais elles n'empiètent pas sur les parties latérales ni sur la face antérieure de la jambe. Leur localisation est étroite et invariable. Cependant Thibierge a vu un cas où les plaques atteignaient les cuisses.

Une fois constituées, les lésions évoluent lentement, sans marquer de tendance à la résolution spontanée. Cependant elles peuvent se dissoudre et disparaître complètement à la longue. Mais elles sont sujettes à retours, à récidives, et leur durée peut alors dépasser un an, deux ans, plusieurs années. Elles persistent tout autant que la jeune fille garde la profession qui a causé le mal. Quand l'érythème induré guérit, il laisse à sa place une dépression dermique, non cicatricielle, qui paraît due à la résorption du tissu cellulaire. Quelquefois il y a suppuration, ouverture au dehors, et formation cicatricielle. Quoi qu'il en soit, la maladie n'a rien de grave par elle-même; elle est purement locale et guérit bien par la suppression des causes qui l'ont engendrée. Mais elle est grave en ce sens qu'elle révèle un tempérament lymphatique très accusé.

Diagnostic. — Le diagnostic est facile, quand on considère le sexe, l'âge, la profession des sujets atteints, les caractères objectifs de la lésion.

L'*érythème noueux* est une maladie aiguë à éléments multiples siégeant surtout à la face antérieure des jambes.

Les *nodosités éphémères* rhumatismales n'ont ni le même siège, ni la même forme, ni la même durée que l'érythème induré.

Les nodosités érythémateuses *pathogénétiques* (iodure de potassium) ne se localisent pas exclusivement aux membres inférieurs, elles sont dispersées sans ordre sur tout le corps.

Par contre les *gommes syphilitiques* ou *scrofulo-tuberculeuses* un peu étendues, quand elles occupent les mollets, peuvent très bien donner le change. Il est vrai qu'elles ne sont pas érythémateuses, et qu'après une phase d'induration relativement courte, elles se ramollissent et deviennent fluctuantes. Mais, au premier examen, on peut s'y tromper. Si l'érythème induré se terminait par suppuration et par ulcération, la plaie qu'on aurait alors sous les yeux ressemblerait singulièrement à une gomme syphilitique.

Dans un cas que j'ai observé, l'érythème induré du mollet a abouti à la suppuration et n'était qu'une *gomme tuberculeuse diffuse*.

Traitement. — Les sujets étant scrofuleux ou lymphatiques, on leur donnera les reconstituants habituels : huile de foie de morue, sirop iodotannique, iodure de potassium. Avec ce traitement on prescrira le repos. La station debout prolongée a provoqué la maladie, il faut interdire la station debout, et faire changer de profession, si cela est possible.

Localement, on essaiera l'emplâtre de Vigo, le massage, etc. Thibierge va plus loin : il conseille de cautériser profondément toutes les plaques avec une pointe de galvano-cautère enfoncée à plusieurs reprises dans chacune d'elles.

[J. COMBY.]

VIII

HERPÈS

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

On désigne sous le nom d'*herpès* une éruption de petites vésicule ralement disposées en groupes, et entourées d'une zone érythémateus

Étiologie. — Il n'est pas certain que l'herpès soit une maladie aut spécifique : sa banalité inspire des doutes. L'herpès peut survenir vement, sans avoir été précédé d'aucun symptôme appréciable ; ou est secondaire et se montre comme un épiphénomène dans le cour maladie aiguë fébrile (pneumonie, méningite cérébro-spinale, fièvr mittente, fièvre de surmenage, embarras gastrique, etc.). Déjà ont crites dans cet ouvrage diverses localisations de l'herpès (voyez les a *Fièvre éphémère*, vol. I; *Stomatite herpétique* et *Angine herpétique*, Aujourd'hui nous devons considérer l'herpès au point de vue dermatol

Les causes de l'herpès chez l'enfant sont très variables : outre le dies aiguës énumérées plus haut, il faut citer les fatigues, les excès taires, les refroidissements, les auto-intoxications d'ordres divers. On pas si l'herpès est une manifestation infectieuse ou toxique : aucun pathogène n'a pu être incriminé formellement.

Quoi qu'il en soit, l'herpès est très commun à toutes les pério l'enfance ; chez les nourrissons, il se localise avec prédilection dans che (stomatite herpétique), dans la gorge (angine herpétique) ; plus siège sur les lèvres, la face (herpès facial).

Symptômes. — Tantôt l'éruption vésiculeuse est la première ma tion de la maladie, tantôt elle est précédée pendant un jour, deux jours fièvre plus ou moins vive, avec agitation, chaleur, anorexie, langue rale. Après cette phase fébrile de courte durée, mais parfois très inte montre l'éruption que nous devons étudier sur la peau et sur les muq

1° *Sur la peau*, on voit d'abord une surface rouge, turgescente, et papuleuse, qui ne tarde pas à se hérisser de petites vésicules lin grosses comme des têtes d'épingles, groupées irrégulièrement en variable. Il y a toujours quelques démangeaisons qui portent l'enfa gratter. Au bout de 24 ou 48 heures, les vésicules se troublent, le tenu s'épaissit, se concrète, et il se forme bientôt une croûte jaune a à celle de l'impétigo.

Les placards herpétiques peuvent être uniques ou multiples ; ils de préférence autour des orifices naturels, sur les lèvres (*herpès la* où ils sont quelquefois à cheval sur la peau et la muqueuse, sur les autour des yeux et des narines, sur le pavillon de l'oreille. Plus rare

occupent le cou, les membres, le tronc. L'évolution de l'herpès cutané est rapide, quand l'éruption n'a pas été irritée par les grattages : elle ne laisse pas de cicatrices, à moins d'ulcérations provoquées par les ongles de l'enfant ; on constate parfois un léger engorgement ganglionnaire. En une semaine, dans les cas simples, tout est terminé.

2° *Sur les muqueuses*, l'herpès ne se comporte pas tout à fait de même. Les vésicules baignées par la salive, par le mucus pharyngé, sont déchirées, ouvertes presque à leur origine, et remplacées immédiatement par de petites ulcérations arrondies à fond jaunâtre, très superficielles. Ces exulcérations sont groupées, ou isolées, disséminées sans ordre sur la langue, le palais, les gencives, la face interne des lèvres et des joues (*stomatite herpétique*), ou bien sur les amygdales, le voile du palais, la paroi postérieure du pharynx.

Dans certains cas l'éruption d'herpès affecte à la fois les muqueuses et la peau et on peut avoir simultanément chez le même enfant un herpès facial étendu, une stomatite et une angine herpétiques.

Quel que soit le siège de l'herpès, son évolution est prompte et la guérison ne se fait pas attendre. La maladie est des plus bénignes dans l'enfance.

Diagnostic. — Il est facile de reconnaître l'herpès à la petitesse et à l'égalité de ses vésicules, à leur groupement, à l'irritation tégumentaire sous-jacente. Les vésicules de la *varicelle* sont isolées, discrètes, disséminées sur tout le corps ; elles sont plus volumineuses que celles de l'herpès, elles méritent souvent le nom de bulles. L'*impétigo* débute par des vésicules plus larges qui deviennent ensuite des pustules et laissent à leur suite des croûtes épaisses ; à la phase vésiculeuse, le diagnostic est facile ; quand il n'y a plus que des croûtes, il est permis d'hésiter et l'on devra remonter au début des accidents.

L'*eczéma* est vésiculeux comme l'herpès, mais il n'est jamais aussi limité, et il n'est pas précédé de fièvre.

Le *zona* est constitué, comme l'herpès vulgaire, par des groupes de vésicules ; mais ces groupes sont répartis avec ordre, rangés sur le trajet des nerfs ; de plus ces vésicules, d'abord petites et parfaitement arrondies, se confondent par leur rapprochement en phlyctènes plus ou moins larges, parfois sanguines et violacées. Quoi qu'il en soit, les analogies entre l'herpès et le zona sont si grandes, qu'on a donné à cette dernière maladie le nom d'*herpès zoster*[1].

Traitement. — Le traitement de l'herpès ne mérite pas de nous arrêter longtemps. Quand il y a de la fièvre, l'enfant sera gardé à la chambre, mis à la diète lactée et purgé. Si les groupes herpétiques de la peau sont très étendus, on les pansera avec une pommade antiseptique (vaseline 50 grammes, salol ou acide borique 5 grammes). Je n'ai pas à rappeler le traitement qui convient aux localisations buccales et pharyngées de l'herpès : ce traitement a été exposé dans les articles *stomatite* et *angine* herpétiques.

(1) Unna a décrit, sous le nom d'*hydroa des enfants*, de dermatite herpétiforme récidivante infantile, une variété de dermatite de Dühring qui débuterait dès les premières années ou les premiers mois de la vie, et présenterait des rechutes fréquentes surtout en été, avec érythème papuleux, vésicules ou bulles, sans pustulation ; cette maladie disparaîtrait à l'âge adulte.

[J. COMBY.]

X

OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Les déformations en massue des doigts (*doigts en baguettes de tambour, en bec de perroquet, doigts hippocratiques*) sont connues depuis longtemps. Elles ont été décrites incidemment dans les Traités classiques, aux chapitres : PHTISIE PULMONAIRE et CYANOSE CONGÉNITALE. Mais ce n'est que depuis peu d'années qu'on a étudié une déformation analogue, sinon identique, indépendante des deux maladies précédentes, quoiqu'elle relève peut-être du même mécanisme pathogénique. Le terme d'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*, proposé par P. Marie, sert à désigner cette altération particulière des phalangettes des doigts et des orteils.

Aperçu historique. — Dans un mémoire de la *Revue de médecine* (janvier 1890), le Dr Marie a cru devoir séparer de l'ACROMÉGALIE, maladie toute spéciale dont la première description lui appartient, certaines lésions ostéo-arthropathiques des extrémités, survenues au cours d'affections pleuro-pulmonaires, qui avaient été confondues avec elle. A côté de l'acromégalie, il faut donc désormais décrire les troubles trophiques des extrémités qui en diffèrent par leur localisation étroite, par leur aspect, par leur évolution clinique, et surtout par leur cause prochaine.

En même temps qu'il établissait cette distinction importante, Marie subordonnait étroitement le nouveau syndrome à certaines maladies de l'appareil respiratoire (pleurésies, broncho-pneumonies, dilatation des bronches) ; d'où la qualification de *pneumique* dont il faisait suivre le terme d'*ostéo-arthopathie hypertrophiante*. Rejetant l'hypothèse d'une altération réflexe ou nerveuse, il rapprochait la lésion des pseudo-rhumatismes infectieux, invoquant l'action spéciale de substances toxiques produites dans l'appareil broncho-pulmonaire sur les os et les articulations des extrémités.

Des examens anatomiques faits par Bamberger, Ranzier (*Revue de médecine*, 1891), Lefèbvre (*Thèse de Paris*, 1891 : *Des déformations ostéo-articulaires consécutives à des maladies de l'appareil pleuro-pulmonaire*, etc.), ont montré qu'il s'agit en pareil cas d'ostéo-périostite subaiguë avec hyperplasie et condensation de l'os. Les os malades différeraient des os sains par l'augmentation des matières organiques et de la graisse, et par la diminution des sels calcaires. Le phosphate de chaux surtout serait en déficit et la magnésie remplacerait la chaux.

Mais jusqu'alors la lésion n'avait été étudiée que chez l'adulte. A. Moussous (*Journal de médecine de Bordeaux*, oct. 1890) a montré que l'affec-

tion existait chez l'enfant et qu'elle pouvait même succéder à une maladie aiguë de l'appareil respiratoire. Une fille de 14 ans, atteinte de pleurésie purulente gauche, présenta des doigts en baguettes de tambour peu de temps après le début de l'empyème. M. Moussous assista à l'accroissement de la déformation, puis, vers le cinquième mois de la maladie, à mesure que l'épanchement diminuait, il vit la turgescence des phalangettes s'amoindrir et la rougeur cutanée s'effacer. Quand la malade quitta l'hôpital, les déformations avaient beaucoup diminué. Le Dr H. Gillet (*Annales de la Policlinique de Paris*, mars 1892) a publié deux observations analogues. Dans la première, il s'agissait d'un enfant de 12 ans atteint d'emphysème et de bronchectasie avec déformation des doigts et des orteils; dans la seconde, une fille de 7 ans, atteinte de pleurésie purulente, présenta un gonflement des phalangettes digitales qui disparut après la guérison de la pleurésie.

En remontant plus haut (*Société de Biologie*, 1862), on pourrait relever une observation de Bailly indiquant un gonflement des doigts et des orteils consécutifs à une pleurésie infantile (10 ans). Ces derniers faits représentent une forme aiguë, légère et curable de l'ostéo-arthropathie pneumique, confirmée d'ailleurs par deux intéressantes observations de Moizard (*Deux observations d'ostéo-arthropathies hypertrophiantes pneumiques, dans le cours de pleurésies purulentes, chez des enfants. Forme aiguë et curable.* Société méd. des hôp. de Paris, 12 mai 1893).

1er cas. — Petit garçon de 6 ans atteint de pneumonie de la base droite, le 15 janvier 1893. 10 jours après, signes de pleurésie. Le 25 mars, vomique abondante; expectoration purulente ensuite, fièvre vespérale. Le 20 avril, 3 mois après le début des accidents pulmonaires, il y avait des déformations des phalangettes des doigts caractérisées par un épaississement latéral de l'extrémité des doigts, qui avaient l'apparence de baguettes de tambour. Les ongles, recourbés d'une façon exagérée dans leur longueur comme dans leur largeur, présentaient la déformation en bec de perroquet ou en verre de montre. Ils avaient une coloration rose carminé plus accentuée qu'à l'état normal, et une extrême friabilité, sans striations ni cannelures. Il n'y avait aucune autre lésion osseuse.

2e cas. — Fille de 5 ans entrée à l'hôpital Trousseau le 18 février 1893; pneumonie gauche en décembre 1892. Actuellement, pleurésie consécutive; la ponction exploratrice ramène du pus contenant des pneumocoques et des streptocoques, ces derniers en petit nombre. On était frappé de l'élargissement des phalangettes des doigts; les ongles, fortement incurvés dans le sens vertical et dans le sens transversal, simulaient le bec de perroquet; leur coloration rose vif était tout à fait remarquable; ils présentaient des sillons perpendiculaires à leur grand axe, étaient amincis et friables. Peu de chose aux pieds. Les parents avaient remarqué l'épaississement des doigts vers la fin de décembre, c'est-à-dire peu de temps après la pneumonie. Une thoracentèse, pratiquée le 19 février, donne 250 grammes de pus; le 10 mars, seconde ponction ramenant 150 grammes de pus; pleurotomie, le 18 mars, lavage à l'eau boriquée, guérison en 28 jours. Pendant l'évolution si rapide de cette pleurésie purulente, les déformations digitales suivaient une marche

Depuis que j'avais eu l'occasion d'observer ces cas, j'en ai rel
en grand nombre chez des enfants atteints de pleurésie purulen
chite chronique, etc. La chose est aujourd'hui banale.

Étiologie. — L'historique qu'on a lu plus haut montre que l'c
pathie hypertrophiante des extrémités digitales se rencontre à t
et dans les deux sexes. Les adultes n'ont pas le monopole de c
comme les observations publiées tout d'abord pouvaient le faire c
connaissons aujourd'hui des observations parfaitement concluante
stratives recueillies chez des enfants de tout âge, chez les plus p
chez les plus grands, dans la première comme dans la seconde e
sous les yeux, en écrivant cet article, 8 observations d'ostéo-ar
infantiles, dont 5 filles et 3 garçons âgés respectivement de 2 an
5 ans, 6 ans, 7 ans, 9 ans 1/2, 12 ans, 14 ans. Donc la maladie p
ver à tout âge. Est-elle plus fréquente à l'âge adulte que dans l
serait prématuré de l'affirmer. Il y a trop peu de temps que l'at
médecins est attirée sur elle, les observations publiées sont tro
breuses pour nous permettre d'affirmer dans un sens ou dans l'a

L'affection n'est pas héréditaire; cela est noté par tous les ob
Elle est acquise, et voici les causes incriminées.

En premier lieu viennent les affections chroniques et supp
l'appareil respiratoire : pleurésie purulente compliquée ou no
culose pulmonaire, bronchite chronique avec dilatation, emphy
En second lieu nous devons mentionner les maladies aiguës d
appareil : pneumonie, pleurésie méta-pneumonique, broncho-pne

Comment expliquer l'influence des lésions broncho-pleuro-p
sur la production de l'ostéo-arthropathie? Le poumon serait-il
comparable à la thyroïde, aux capsules surrénales, etc. ; c'est
organe sécréteur de toxines ou d'antitoxines jouant un rôle da
tion générale et dans la nutrition locale des extrémités?

nombreux auteurs. Des travaux récents semblent confirmer cette hypothèse. M. Garnier, en particulier, a reconnu que la réaction du poumon frais, après élimination du sang qu'il contient par lavage à l'eau distillée, est franchement acide. Cet acide, que Verdeil avait appelé acide pneumique, n'est pas chimiquement défini, mais serait vraisemblablement, par son action sur les carbonates du sang, la principale cause du dégagement d'acide carbonique. En dehors de ce rôle d'excrétion, l'épithélium pulmonaire sert à l'élimination d'un grand nombre de substances toxiques et volatiles, mais il a probablement aussi une action neutralisante sur celles de ces substances qu'il ne peut éliminer. La clinique est d'accord avec le laboratoire pour admettre l'existence d'une fonction antitoxique pulmonaire. La preuve la plus convaincante en est donnée par les déformations ostéo-articulaires en rapport avec les lésions chroniques de l'appareil pleuro-pulmonaire, lésions qui constituent cette maladie décrite par Marie sous le nom caractéristique d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. »

H. Gillet, dans son intéressant travail des *Annales de la policlinique* déjà cité, se montre très réservé sur la pathogénie du phénomène que nous étudions. Il se demande si les produits capables de provoquer les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ne seraient pas des ptomaïnes. Il rappelle les recherches de Pouchet, de Bouchard, de Lépine, de Grodet (*Contribution à l'étude des alcaloïdes de l'urine*. Thèse de Paris, 1889). Ce dernier, opérant sur de grandes quantités d'urine, n'a pu trouver que des traces d'alcaloïdes, sans pouvoir les doser. « De si minimes quantités suffiraient-elles, dit Gillet, pour amener de tels désordres? S'agirait-il plutôt de troubles trophiques dont les localisations seules auraient quelque chose de particulier? Cela cadrerait assez bien avec l'extension des lésions sur un grand nombre d'os, avec les tares que la malnutrition générale, secondaire aux lésions pulmonaires, imprime à l'organisme tout entier, etc. »

Anatomie pathologique. — On a rarement l'occasion de faire l'étude anatomique des lésions de l'ostéo-arthropathie, d'abord parce que l'affection est souvent curable, ensuite parce qu'on est rarement autorisé en France à enlever les doigts des jeunes sujets. D'après les recherches de Bamberger (*Zeits. f. klin. Med.*, 1890), Rauzier, Lefebvre, il y aurait une ostéo-périostite combinée avec de l'ostéo-porose. Lefebvre qualifie la lésion principale de *médullite subaiguë avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périosté*. Mais il s'agissait d'un adulte, et d'une forme chronique. Chez l'enfant, particulièrement dans la forme aiguë et curable, les lésions ne sauraient être aussi profondes.

D'ailleurs, M. Teleky (*Club médical de Vienne*, 18 janvier 1897), qui a étudié les doigts hippocratiques au moyen des rayons de Röntgen, déclare n'avoir jamais trouvé d'altérations osseuses, mais seulement des modifications portant sur les parties molles. Au point de vue chimique, d'après une analyse de Chabrié (*Thèse de Lefèvre*), les os malades présenteraient une augmentation considérable des matières organiques (49 pour 100, au lieu de 33). Sur ces 49 pour 100, il y en aurait 14 de graisse. Il y a en même temps diminution des sels minéraux (51 pour 100, au lieu de 66). Le déficit en

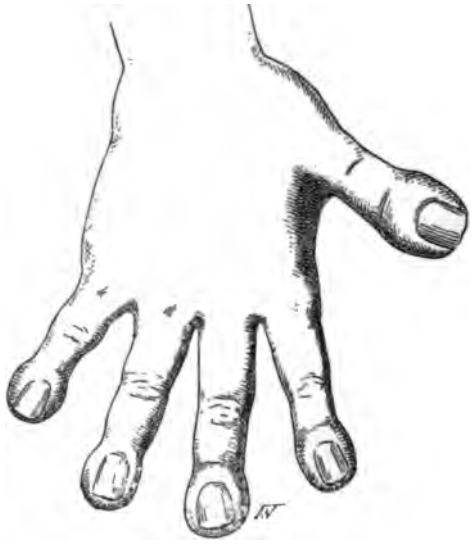
phosphate de chaux est très considérable (11 pour 100, au lieu de 55). Il semble se produire une substitution de la magnésie à la chaux, car on trouve 29 pour 100 de phosphate de magnésie au lieu de 1.

Il serait bon que l'étude anatomo-pathologique de l'ostéo-arthropathie fût reprise chez les enfants. Peut-être ne retrouverait-on pas de lésions aussi marquées que celles dont nous venons de parler.

Symptômes. — Les symptômes de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique sont purement objectifs; l'enfant ne souffre pas, n'accuse aucune douleur, aucune sensation anormale au niveau des phalangettes hypertrophiées. Tout se borne à des changements que la vue, le toucher peuvent apprécier, et qui ont trait à la couleur, à la grosseur, à la chaleur des parties atteintes.

La couleur varie; tantôt les extrémités sont violacées, d'un gris bleuâtre, cyanosées en un mot; tantôt elles sont rosées, congestionnées, sans teinte asphyxique véritable. Quand on palpe les extrémités atteintes, on les trouve plus froides que les parties saines, du moins dans les cas anciens et bien accusés. Il y a cyanose et algidité périphérique.

Mais ce qui frappe surtout, c'est la déformation et l'augmentation de volume. Les doigts, au lieu d'avoir leur forme cylindrique habituelle (le cylindre régulier des phalanges se terminant par une phalangette arrondie plutôt moins volumineuse que les phalanges auxquelles elle fait suite), se terminent en baguettes de tambour, c'est-à-dire que l'extrémité phalangettique est globuleuse et d'un diamètre supérieur à celui des phalanges. On dirait qu'au bout de chaque doigt est appendue une olive (H. Gillet). Ce renflement olivaire est visible sur toutes les faces des doigts. L'ongle, bombé et recourbé par son extrémité inférieure, simule un verre de montre ou un bec de perroquet. Quelques auteurs décrivent des stries, une fragilité anormale de cet organe. Tantôt le renflement terminal des doigts est séparé des phalanges par un rétrécissement plus ou moins étroit, tantôt il se continue en décroissant insensiblement avec elles. Les mêmes déformations sont visibles au niveau des orteils, mais à un degré moindre. Dans la figure ci-jointe on voit la main d'une fillette de 2 ans, morte de broncho-pneumonie double, qui, outre le renflement des phalangettes, présentait une véritable cyanose avec refroidissement de ces parties



Voici l'observation de cette fillette : V.... Germaine, âgée de 2 ans, entre le 18 décembre 1896 à l'hôpital des Enfants-Malades, pour une bronchite aiguë qui date de 6 jours. C'est une enfant qui a marché tard et qui présente des stigmates de rachitisme. Elle aurait eu des bronchites et des convulsions à diverses reprises. Le 15 décembre dernier, toux plus forte, fièvre vive, légère amygdalite, nuit agitée. Au moment de l'entrée à l'hôpital, abattement, refus de nourriture, fièvre (39°), oppression. On prescrit un vomitif, puis des cataplasmes sinapisés, des ventouses, des compresses froides, des piqûres de caféine. L'auscultation fait entendre de nombreux râles sous-crépitants avec souffle.

Diagnostic : broncho-pneumonie double. A la fin de décembre, on constate très nettement la déformation des doigts qui se prononce de plus en plus jusqu'à la mort, et qui rappelle les doigts hippocratiques des phtisiques ou des cardiaques. L'enfant succombe le 8 janvier.

Autopsie le 10 : hépatisation lobulaire disséminée dans les 2/3 inférieurs des deux poumons, petits lobules jaunes remplis de pus faisant saillie à la surface, pus dans les bronchioles; les grains jaunes sont de volume variable, les uns gros comme des grains de millet, les autres comme des petits pois. Les lobes antérieurs et supérieurs sont emphysémateux. Pas de tubercules dans les poumons ni dans les ganglions du médiastin. Foie gros et congestionné, rate petite (10 grammes), reins pâles, décolorés; estomac très dilaté. En somme, broncho-pneumonie classique arrivée à la période de suppuration. Il ne nous a pas été permis de disséquer les extrémités digitales hypertrophiées.

Chez une autre fillette, à peine plus âgée que la précédente, entrée le 19 février 1897, nous avons constaté aussi des symptômes de broncho-pneumonie double (râles humides, souffle aux bases, toux coqueluchoïde). Cette enfant, qui a été emmenée par ses parents, présentait un renflement en massue de ses extrémités digitales. Les lèvres étaient cyanosées, sa température centrale n'atteignait pas 36°,6. En somme, pneumopathie suppurative, ostéo-arthropathie hypertrophiante, état asphyxique, algidité. L'autopsie n'ayant pas été faite, puisque l'enfant n'est pas morte dans le service, nous n'avons pas pu nous assurer de la présence ou de l'absence de la tuberculose pulmonaire. Mais l'enfant s'étant trouvée en contact depuis 8 mois avec un oncle phtisique, il est probable qu'elle a été contaminée par lui.

Quoi qu'il en soit, tuberculeuse ou non, cette ostéo-arthropathie n'en est pas moins intéressante par sa précocité insolite.

Dans les cas aussi graves que ceux dont je viens de parler, l'ostéo-arthropathie présente un degré très accusé et semble à peu près irrémédiable. Mais dans les cas curables (pneumonie, pleurésie purulente), comme ceux du Dr Moizard, on a vu que l'évolution est bien différente et que le pronostic est relativement bénin. En effet, on assiste à la formation de l'élargissement et de la congestion des phalangettes, on constate le parallélisme absolu de cette lésion avec celle de l'appareil respiratoire; quand la pneumopathie guérit, l'ostéo-arthropathie guérit elle-même et sa durée peut être assez courte.

Quand la maladie broncho-pulmonaire tourne à la chronicité, quand il

s'agit d'un empyème chronique ou d'une dilatation des bronches, l'hypertrophie des phalangettes s'installe à demeure et peut persister indéfiniment (Voir plus haut l'observation de *bronchectasie* publiée dans le IIIe volume de ce Traité).

Donc, considérée en elle-même, l'ostéo-arthropathie pneumique n'a pas une très grande valeur pronostique. Elle n'implique pas forcément le diagnostic d'une tuberculose pulmonaire ou d'une cardiopathie incurables. Elle peut être associée à une broncho-pneumonie, à une pleurésie, etc., susceptibles de guérison. Cependant elle est fâcheuse, car elle indique une auto-intoxication indéniable. On la recherchera donc avec soin, sa valeur séméiologique n'est pas à dédaigner.

Quand l'enfant qui présente l'ostéo-arthropathie des phalangettes est atteint à la fois de tuberculose pulmonaire et d'empyème (faits de Moussous et de Gillet), on ne sait tout d'abord laquelle de ces deux affections il faut incriminer. La marche régressive de l'ostéo-arthropathie a montré que la tuberculose pouvait être écartée, la guérison de l'empyème ayant mis fin au phénomène. « Il semblerait donc, dit Gillet, que les déformations fussent en rapport plutôt avec la présence du pus dans la plèvre qu'avec la tuberculose pulmonaire, puisque cette dernière persiste, tandis que les doigts reprennent leur forme habituelle. »

Diagnostic. — Il faut d'abord distinguer l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de l'*acromégalie*, ce que M. Marie avait eu soin de faire déjà. Or cette tâche est assez facile, du moins chez l'enfant. La déformation est limitée aux phalangettes, les mains ne sont pas déformées ni augmentées de volume dans leur ensemble; la face, le crâne, sont indemnes. On ne remarque jamais chez l'enfant ce facies hébété, inerte, stupide de l'acromégalique. Enfin on trouve presque toujours, du côté de l'appareil respiratoire ou circulatoire, des symptômes qui viennent confirmer le diagnostic basé sur l'examen des *doigts hippocratiques*.

Reste à déterminer ensuite la cause de l'ostéo-arthropathie. Elle peut dépendre d'une lésion organique du cœur (*cyanose congénitale*), et alors, outre les signes stéthoscopiques, on note la cyanose des lèvres, de la langue, de la face, l'exophtalmie, le refroidissement cutané, la dyspnée exagérée par les efforts et la marche, etc.

Elle peut être causée par la tuberculose pulmonaire chronique, par la phtisie ulcéreuse, et l'auscultation des poumons met le fait hors de doute.

Ces deux causes éliminées (cyanose congénitale, tuberculose pulmonaire), on n'a plus qu'à envisager les diverses pneumopathies suppuratives énumérées plus haut (dilatation des bronches, pneumonie, broncho-pneumonie, pleurésie purulente, etc.). L'étude attentive du malade permet de rapporter l'ostéo-arthropathie à sa véritable cause.

Les cas légers, aigus, passagers seront aisément méconnus : il faut que le médecin ait son attention attirée sur ce petit phénomène pour le voir et l'apprécier à sa valeur. La petite fille de 2 ans, broncho-pneumonique, dont j'ai fait reproduire plus haut la main, avait été observée par d'autres médecins qui n'avaient pas pris garde à l'hypertrophie de ses phalangettes.

Cette omission ne doit pas être rare ; là, comme en beaucoup d'autres cas, il est bon que le médecin soit prévenu.

Traitement. — Le traitement ne saurait être local et direct ; nous ne pouvons pas atteindre par des topiques ce travail intérieur qui se passe sous la peau, sous le périoste, dans l'os. Mais peut-être pouvons-nous dans quelques cas modifier ou tarir la source de l'auto-intoxication dont l'ostéo-arthropathie n'est qu'un effet local et éloigné.

Guérir la pleurésie purulente, faire disparaître le catarrhe bronchique, par les moyens chirurgicaux ou médicaux dont nous disposons, c'est en même temps guérir l'ostéo-arthropathie. Nous la guérirons lorsque la pneumopathie qui l'a engendrée sera elle-même curable. Nous échouerons au contraire quand nous nous trouverons en présence d'une cardiopathie congénitale ou d'une phtisie ulcéreuse.

Dans ce dernier cas, tout n'est pas perdu, et l'on parle même aujourd'hui de suppléer à l'insuffisance du poumon par l'ingestion du *suc pulmonaire*. On a pu préparer des extraits glycérinés de ce suc (Brunet, *Thèse de Bordeaux*, 1896) inoffensifs pour les malades, et jusqu'à un certain point curateurs. MM. Demons et Binaud ont pu, par ce moyen, obtenir l'amélioration durable, sinon la guérison, d'un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. L'avenir dira ce que nous sommes en droit de demander à cette méthode nouvelle.

[J. COMBY.]

X

ECZÉMA

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

L'eczéma est une dermatose inflammatoire caractérisée par de la rougeur, de l'épaississement de la peau, souvent aussi par une vésiculation et un suintement qui peuvent se concréter en croûtes plus ou moins épaisses.

Étiologie. — L'eczéma est, à tous les âges, la plus commune des maladies de la peau; et cependant nous sommes assez mal fixés sur sa nature intime et sur ses causes. Et d'abord il convient de dire qu'il n'y a pas *un eczéma*, mais *des eczémas* multiples, divers dans leurs causes, dans leurs formes cliniques, dans leurs terminaisons.

En France, on a longtemps professé l'origine interne de l'eczéma, sa nature humorale, diathésique, herpétique, arthritique, et beaucoup de médecins, très modernes, rajeunissant l'opinion ancienne, considèrent l'eczéma comme le résultat d'une *auto-intoxication*. Dans cette doctrine, la peau eczématisée constituerait une sorte d'émonctoire, de surface excrémentitielle, que la thérapeutique ne pourrait supprimer brutalement sans danger pour les malades. Cette conception s'applique bien aux eczémas de la première enfance, à ceux que nous voyons atteindre les enfants mal nourris, suralimentés, rendus dyspeptiques par une hygiène déplorable. Voir la thèse de M. Bellot (*Étude clinique sur les dangers de la suralimentation chez les enfants*, Paris, 1895).

L'eczéma n'est pas inconnu chez les enfants allaités par leur mère ou par une bonne nourrice, mais il est assez rare, et quand il se rencontre, dans ces conditions, il s'explique le plus souvent par l'irrégularité des tétées, par leur surabondance, par le régime de la nourrice, par l'abus qu'elle fait de la viande, des mets épicés, des spiritueux, etc. Si l'on ne trouve rien de ce côté, on pourra incriminer le lait féminin, et prouver par l'analyse qu'il est trop pauvre en extrait sec, ou qu'il est trop riche, trop gras, trop caséeux, etc. C'est dans ces cas que le changement de nourrice pourra mettre un terme à l'eczéma du nourrisson. Mais d'ordinaire c'est dans l'allaitement artificiel que l'eczéma se rencontre, et il est bien rare qu'un enfant nourri au biberon ne soit pas sujet à ces *croûtes de lait*, à ces *feux de dents*, à ces dartres sèches, squameuses, suintantes, croûteuses de la face, du cuir chevelu, ou d'autres régions du corps, qui servent à désigner l'eczéma. L'enfant n'a pas ses digestions normales; il a des vomissements, de la diarrhée, parfois une constipation opiniâtre. J'ai souvent noté, chez les enfants eczémateux, la dilatation de l'estomac, l'engorgement du foie, le

ballonnement de l'intestin, le rachitisme. Ces troubles digestifs ont précédé la dermopathie et l'accompagnent, ils semblent en être la cause prochaine. Voir la thèse du Dr Millon (*Des manifestations cutanées dues aux vices de la nutrition chez les enfants*. Paris, 1895).

Il faut bien reconnaître cependant que l'eczéma peut sévir sur des enfants bien nourris, bien portants sous tous les rapports, et, quand on en cherche les causes, on n'en trouve aucune de tangible. On remonte dans les antécédents héréditaires, on trouve dans la famille l'arthritisme (goutte, diabète, obésité, gravelle, asthme, dermatoses, névropathies), et l'on en vient à considérer l'eczéma du nourrisson comme une première manifestation de cette diathèse protéiforme : c'est un eczéma constitutionnel, héréditaire, arthritique. J'ai vu bon nombre de très beaux enfants présenter cette variété d'eczéma. Chez quelques-uns, j'ai noté l'alternance avec d'autres manifestations, telles que diarrhée, accès d'asthme, bronchites sibilantes, etc.

A côté de ces causes profondes, cachées, éloignées, sans lien apparent avec la maladie, il en est de superficielles, d'exogènes, d'accidentelles, et partant plus accessibles. Les irritants de la peau, animés ou non, les pommades, les agents de la révulsion, les piqûres d'insectes (poux, puces, punaises, sarcoptes, etc.), peuvent déterminer des dermites eczématiformes plus ou moins étendues, plus ou moins durables. Ces eczémas d'ailleurs ne sont étendus et durables que chez les enfants prédisposés. Généralement ils ne survivent pas à la cause qui les a provoqués; cette cause, il suffit de bien la connaître pour y mettre un terme.

D'après Unna, l'*eczéma séborrhéique*, et même toutes les variétés communes de l'eczéma seraient d'origine parasitaire et relèveraient d'un microbe qu'il appelle *morocoque*. Ce morocoque, constitué par des amas mûriformes de petits cocci, est souvent associé aux spores de Malassez et à un bacille très fin. Mais ces recherches appellent confirmation; et d'ailleurs Unna admet la nécessité d'un terrain favorable à la pullulation du germe pathogène, c'est-à-dire de la prédisposition constitutionnelle.

Dans la seconde enfance, outre l'arthritisme que nous avons signalé, on voit quelquefois le lymphatisme, la scrofule servir de terrain à l'eczéma et lui donner des allures particulières. Certaines maladies aiguës, la vaccine, la rougeole et les fièvres éruptives en général peuvent donner le signal de l'apparition de l'eczéma.

Sous le nom populaire de *gourmes*, on a décrit, non seulement l'eczéma de la face et de la tête, mais aussi l'impétigo, et toutes les dermatoses de ces régions. Bien souvent la phtiriase, la malpropreté sont en cause; d'autres fois c'est l'arthritisme, la scrofule ou toute autre maladie dyscrasique. La dentition, si souvent invoquée, ne m'a semblé jouer aucun rôle pathogénique. Sans doute l'eczéma est très commun chez les enfants à l'âge de la première dentition; il y a coïncidence, mais non pas relation de cause à effet. En somme l'*eczéma de dentition* n'existe pas plus que *la diarrhée, la fièvre, la bronchite* de dentition.

En résumé, il faut admettre la multiplicité, la variabilité des causes de

l'eczéma et faire, en présence de chaque enfant, une enquête perso individuelle, avant de catégoriser sa maladie.

Anatomie pathologique. — Biett plaçait les lésions de l'eczém la couche superficielle du derme, Cazenave dans les glandes sudorip leurs canaux excréteurs. Bazin partageait cette dernière opinion. admettait que plusieurs éléments de la peau sont enflammés simultan (glandes sudoripares, papilles, réseau vasculaire superficiel du derme Dans plusieurs examens microscopiques de peau eczémateuse, il ava une vascularisation considérable, une turgescence des papilles et u de cellules épidermiques.

Les recherches histologiques les plus précises ont montré que l eczémateuse présentait tous les caractères d'une dermite plus ou intense, suivant les cas, les degrés, l'acuité ou la chronicité de l'aff papilles gorgées de cellules et de sérosité, augmentées de volume muqueux envahi par des cellules fusiformes; l'infiltration circonscr papilles et du corps muqueux donne l'apparence de l'eczéma pap puis la néoformation cellulaire augmente dans les papilles, les superficielles du corps muqueux se gonflent et éclatent de ma former une cavité vésiculaire recouverte par l'épiderme. En même la sérosité augmente dans les papilles, l'épiderme est soulevé une ampoule, et lorsqu'il tombe, cette sérosité s'écoule (forme l de l'eczéma).

Quand l'eczéma est chronique, la peau semble épaissie, les deviennent plus profonds et les papilles sont assez grosses pour être à l'œil nu. Suchard a trouvé, au niveau des vésicules et des squame mateuses, des noyaux dans la couche cornée, avec disparition du s granulosum et de l'éléidine. Chambard (*Dict. Dechambre*) a bien l'évolution des lésions : au début, il y a hyperémie de la peau, pa vaso-motrice, dilatation des vaisseaux, afflux de sang dans les cônes laires (aspect ponctué), puis diffusion de l'érythème; bientôt les lymphatiques sont extravasées, la peau devient œdémateuse (eczéma leux : puis les vésicules se forment. A force d'être distendues, e rompent et leur contenu est directement versé à la surface de la dépouillée de son ectoderme protecteur. Si le processus congestif pe la sérosité continue à transsuder entre les cellules épidermiques humides et suintantes). Dans le cas contraire, l'écoulement se tarit derme tend à se reformer, mais la kératinisation peut être lente défaut, les cellules épidermiques nouvelles sont détruites et tombent (e *squameux*). Quand les vésicules sont devenues pustuleuses, il s'écha pus mêlé de sang, qui se concrète en amas jaunâtres ou brunâtres (e *croûteux*). Dans l'eczéma chronique, le derme induré et épaissi est de cellules lymphatiques, surtout au niveau des papilles qui donne surface cutanée l'aspect verruqueux : les glandes sébacées et les fol pileux peuvent alors s'atrophier.

Symptômes. — Au point de vue clinique, il faut distinguer l'eczé nourrissons et l'eczéma de la seconde enfance. Le premier a quelque

de spécial, et nous lui donnerons d'amples développements. Le second se confond souvent avec l'eczéma des adultes.

Eczéma des nourrissons. — L'eczéma des enfants à la mamelle ou des enfants élevés artificiellement peut débuter dans les premiers mois, dans les premières semaines de la vie. Je l'ai rencontré chez un enfant de 15 jours. Généralement il n'est pas nettement caractérisé avant l'âge de 2 à 3 mois. Il siège presque toujours à la tête, et occupe isolément, successivement ou simultanément les régions suivantes : cuir chevelu, front, joues, sillons rétro-auriculaires. De là il peut s'étendre au cou, à la poitrine, aux bras, au ventre, aux membres inférieurs. Cet eczéma de la première enfance est presque toujours suintant, croûteux et prurigineux. La peau fissurée par les mouvements, déchirée par les grattages, saigne facilement, et la face se recouvre d'un masque épais, jaunâtre, rougeâtre, souillé par le sang, par les poussières extérieures, respectant les yeux, les narines, la bouche et le menton.

Les croûtes sont parfois très épaisses, rappelant celles de l'impétigo; et d'ailleurs, l'eczéma infantile est souvent infecté secondairement par le staphylocoque, d'où une forme bâtarde assez commune qu'on appelle l'*eczéma impétigineux* et qui mérite surtout le nom d'*eczéma impétiginisé*. Cette surface suintante, humide, saignante de l'eczéma ouvre largement la porte aux agents pathogènes, et l'on ne peut qu'être étonné de ne pas voir plus souvent l'eczéma se compliquer de lymphangite, d'adéno-phlegmons, d'érysipèles, d'abcès, de gangrène de la peau, etc. Ces complications, elles existent cependant, et elles peuvent avoir de la gravité.

De la face, où il a pris naissance, l'eczéma peut envahir les autres parties du corps, sous forme de placards moins croûteux ou moins humides, qui se disséminent sur le tronc et sur les membres.

Au cuir chevelu, l'eczéma a pour point de départ et se confond parfois avec la séborrhée ; les cheveux de l'enfant sont unis par une sécrétion épaisse et melliforme qui leur sert de ciment et revêt le sommet de la tête d'un casque, ou *chapeau* d'aspect gras et malpropre. Cette séborrhée peut exister sans dermite appréciable et sans vésiculation : mais il n'est pas rare de la voir se compliquer de rougeur, de suintement et, en définitive, dégénérer en eczéma séborrhéique. Alors la dermite dépasse les limites du cuir chevelu, elle envahit le front, les tempes, les joues, et recouvre bientôt toute la face. Cet eczéma procède avec une symétrie presque parfaite, qui se poursuit même sur le tronc et sur les membres.

Ces formes suintantes et croûteuses de l'eczéma des nourrissons sont les plus communes; elles sont rebelles à la thérapeutique, les grattages incessants contrariant tous les topiques ; elles sont sujettes à rémissions et à récidives ; leur durée est toujours longue, et c'est par de longs mois, quelquefois par des années, qu'elle se compte. On les rencontre parfois chez des enfants gros, gras, vigoureux, très bien portants en apparence, nourris au sein par des femmes qui semblent indemnes de toute tare morbide, qui ont beaucoup de lait, etc. On cherche en vain une influence héréditaire, on incrimine le lait, l'hygiène de la nourrice, etc. Il faut s'attacher surtout à la

façon dont l'enfant est alimenté. Il est ordinairement mal réglé, il tete souvent, prend trop de lait, quand il ne reçoit pas quelque aliment supplémentaire. Son eczéma dépend de la suralimentation dont il est l' et des auto-intoxications qui en résultent. C'est donc dans le tube di que réside la cause de la dermopathie.

Chez d'autres enfants, on ne peut raisonnablement pas invoqu suralimentation ou la mauvaise alimentation. Tout est bien de ce côt cependant le nourrisson a de l'eczéma de la face : il présente des plac d'abord rouges, érythémateux, puis squameux. Ces placards siègent ones ou aux oreilles ; ils sont plus secs que dans les cas précédents, non moins prurigineux. L'enfant se gratte incessamment et entretient eczéma, qui passe peu à peu à l'état chronique. La lésion se cantonne q quefois au-devant du tragus, ou au-dessous du lobule de l'oreille, ou da sillon rétro-auriculaire. Là, il devient suintant, à cause de la profondeu sillon, de l'accolement du pavillon de l'oreille à l'apophyse mastoïde. tains enfants gardent ainsi indéfiniment un eczéma suintant, une sorte d *tertrigo eczémateux* de l'oreille. Chez d'autres, ce sont des fillettes, l'ecz prend naissance au niveau du lobule perforé pour le placement de bou d'oreilles ; il s'installe autour des orifices d'entrée et de sortie de la bou il recouvre de croûtes le lobule tout entier et se propage dans les régi voisines.

Même chez les petits enfants, l'eczéma peut être squameux et sec con chez les adultes ; il n'est pas forcément humide et recouvert de cro épaisses. On voit des bébés dont les joues, le front, les tempes, les bras, avant-bras, le tronc, les membres inférieurs sont recouverts de plac plus ou moins étendus, sans rougeur notable, sans épaississement du der sans suintement appréciable. On note seulement la présence de squa fines et sèches, avec état plissé, inégal, rugueux de la peau. Cet eczéma se voit souvent chez des enfants maigres, chétifs, nourris au biberon, s frant de dyspepsie gastro-intestinale, avec gros ventre, dilatation de l'e mac, diarrhée ou constipation.

Il se rencontre encore chez des enfants de souche arthritique, et alor persiste longtemps ou, s'il guérit assez vite, il se répète fréquemment et retrouve dans la seconde enfance et à l'age adulte [1].

Dans certains cas, chez des nourrissons amaigris comme chez ceux belle apparence, on voit les placards eczémateux gonflés, soulevés (*eczé élevé* de E. Besnier), par suite du gonflement œdémateux du corps pa laire. Ces nappes, généralement arrondies, disposées en îlots néoplasifor à la face, au tronc, à l'abdomen, aux membres, au dos des mains, f penser, quand elles sont très saillantes, à l'éléphantiasis (*eczéma éléph tiasique*) ; quand elles sont modérément saillantes et bien circonscrit elles méritent le nom d'*eczéma marginé*.

L'eczéma, qui siège avec prédilection autour des orifices naturels (bouch oreilles, yeux, narines), ne respecte pas toujours la barrière établie entre

[1] Voir la Thèse de mon élève, le Dr Leullier, sur l'*Eczéma arthritique des enfants*. Paris, juillet 19

peau et les muqueuses. On le voit se propager au conduit auditif externe, aux paupières et à la conjonctive, aux lèvres, au vestibule des fosses nasales. Il en résulte des inflammations particulières de ces régions : otite externe, blépharo-conjonctivite, eczéma narinaire, eczéma labial, etc. Nous relevons des complications de même ordre dans la région ano-génitale. J'ai vu, chez les petits garçons, l'eczéma se compliquer de balano-posthite, et j'ai dû même, une fois, faire la circoncision pour mettre un terme à l'eczéma du prépuce et du gland. Chez les petites filles, on pourra rencontrer la vulvite avec écoulement plus ou moins abondant, érythème, intertrigo, etc. On a dit que la desquamation linguale, si fréquente chez le nourrisson, était une lésion eczémateuse. Cette affection peut se rencontrer chez des enfants eczémateux comme elle se rencontre chez des syphilitiques, des rachitiques, des scrofuleux, des arthritiques ou des enfants tout à fait bien portants. C'est une lésion absolument banale, probablement parasitaire, mycosique ; elle ne dérive pas de l'eczéma cutané, elle n'en est pas une localisation sur la muqueuse linguale, elle n'a avec lui aucune relation pathogénique.

Les symptômes fonctionnels qui accompagnent l'eczéma des nourrissons sont parfois sérieux. Si l'eczéma est peu étendu, peu irrité, la santé générale n'est pas compromise et l'enfant peut continuer à prospérer. Si la lésion occupe de vastes surfaces, si la peau est très irritée, si les démangeaisons sont vives, l'enfant ne cessera de crier, présentera de l'agitation, de l'insomnie : pour l'apaiser, on lui donnera le sein ou le biberon à chaque instant, les troubles digestifs augmenteront et l'état général sera gravement compromis. J'ai vu quelques enfants chez lesquels l'eczéma équivalait à une immense brûlure au second degré, avec fièvre, agitation, adynamie, et enfin terminaison mortelle.

Les troubles digestifs, régurgitations, vomissements, diarrhée jaune ou verte, lientérie, parfois constipation opiniâtre, accompagnent souvent l'eczéma un peu étendu. Quand ils s'amendent, on voit la dermite s'amender elle-même, quoique le parallélisme entre les deux ordres de manifestations ne soit pas toujours parfait.

Chez quelques enfants, on peut constater des manifestations broncho-pulmonaires, des sibilances habituelles, des symptômes de bronchite ou d'emphysème, des accès asthmatiformes qui quelquefois alternent avec les poussées eczémateuses. Chez un bébé qui avait eu de l'eczéma sec, prurigineux, de la face, pendant les premiers mois de la vie, j'ai vu cet eczéma disparaître tout à coup pour être remplacé par un accès d'asthme. Chez un autre gros nourrisson, ayant un eczéma rebelle de la tête, j'ai pu constater une alternance frappante entre les manifestations pulmonaires et la dermatose. Chaque fois que, sous l'influence d'un topique ou spontanément, l'eczéma s'atténuait ou disparaissait, l'enfant était pris de crises de dyspnée formidables, avec sibilances qui s'entendaient à distance. Aussitôt que l'eczéma rougissait et suintait, le calme de la respiration revenait. La métastase était évidente. Chez ces enfants, de souche arthritique, l'eczéma semblait bien être un émonctoire salutaire ; chaque fois que cet émonctoire se tarissait, la *matière peccante* se portait sans doute du côté des bronches

et son élimination par la muqueuse respiratoire n'allait pas s
tion douloureuse et parfois inquiétante.

L'appareil respiratoire n'est pas le seul à traduire les
l'eczéma ; on a cité des flux diarrhéiques, des accidents choléri
dant à la suppression rapide de l'eczéma. On a vu des enfants
convulsions, un état méningitique plus ou moins grave, de la
du coma, du délire, dans les mêmes circonstances. Entin
néphrites, des albuminuries compliquant l'eczéma, ou l'infecti
à laquelle il aurait ouvert la porte.

Ces répercussions viscérales de l'eczéma, d'ailleurs rares,
tains auteurs à respecter, dans une certaine mesure, une derm
apparaissait comme un exutoire naturel, ou du moins à ne l
partiellement, avec lenteur, avec prudence. Quand elle venait
on cherchait à la remplacer par un exutoire artificiel, par
permanent au bras, pratique fâcheuse qui n'avait pour effet
tenir une suppuration épuisante et de provoquer autour d'ell
eczématiformes, des dermites rebelles.

Eczéma de la seconde enfance. — Après le sevrage, che
qui grandissent, qui marchent, qui mangent de tout, qui part
vie des adultes, l'eczéma présente des formes cliniques un pe
des précédentes. On ne voit pas chez eux ces croûtes de lait,
eczémateux horribles de la face, ces suintements persistants des
ce *chapeau*, cette séborrhée facile du cuir chevelu, etc.

En revanche, on rencontre l'eczéma en placards disséminé
existe chez les adultes, l'eczéma chronique des scrofuleux, l'ec
sique, l'eczéma rubrum, etc. Tels sont les principaux types de
la seconde enfance. Nous allons en esquisser les traits principau

1° *Eczéma rubrum.* — L'eczéma rubrum, ainsi nommé
congestion et de la rougeur intense des téguments, est un ec
généralisé, qui se présente comme une sorte de fièvre éruptive,
souvent a pu être confondu avec la scarlatine ou la rougeole
peau devenir rouge, chaude, tendue, d'abord à la face, au cuir
oreilles, puis au tronc, aux membres : presque tout le corps est
couleur est rouge intense, vineuse, livide ; sur ce fond rouge
des vésicules petites, serrées, innombrables, qui bientôt se rom
sent suinter une sérosité claire qui va se concréter en squam
moins épaisses. Après quelques jours, les phénomènes inflamma
ment, la rougeur s'atténue, et l'eczéma prend des allures su
suintement persistant en certains points, pour disparaître e
enfin l'eczéma n'est plus appréciable qu'en certaines régions
lieux d'élection : tête, plis cutanés naturels, oreilles, organes g
La on pourra voir, pendant des semaines et des mois, des sq
croûtes se former et se renouveler sans cesse.

J'ai vu, il y a quelques mois, une fillette âgée actuellemen
qui, l'année dernière, a été prise d'un eczéma rubrum généralis
après, elle présentait encore de l'eczéma vulvaire et inguinal, d

capitis d'autant plus net qu'on lui avait coupé les cheveux, et un placard d'eczéma sec sur la face antérieure des cuisses. A la vulve, sous l'influence de l'humidité des surfaces, l'eczéma était vésiculeux, vacciniforme, syphiloïde, alors qu'il était papuleux, lichénoïde, sec à la cuisse, et squameux, furfuracé à la tête.

L'eczéma est donc polymorphe et ses éléments varient chez le même sujet suivant les régions que l'on considère. « La polymorphie, dit E. Besnier, qui fait partie essentielle de l'eczématisation, se rencontre au plus haut degré dans l'eczéma séborrhéique, depuis l'efflorescence pityriasique sèche, la dartre vulgaire farineuse, jusqu'aux nappes succulentes, grasses, humides, croûteuses qui appartiennent à tous les eczémas. »

Comment faut-il concevoir l'eczéma rubrum ? Est-ce une espèce particulière ? Je ne le crois pas ; d'après le fait précédent et d'autres analogues, il n'y aurait là qu'une exacerbation aiguë d'un eczéma vulgaire ; la poussée terminée, l'eczéma reprend sa marche et ses allures torpides habituelles. Il faut chercher dans le régime de l'enfant, dans son hygiène générale, dans son état de santé actuelle, les causes de cette exacerbation bruyante de l'eczéma.

2° *Eczéma scrofuleux.* — Pour faire contraste à la forme précédente, nous allons décrire l'eczéma des enfants scrofuleux et lymphatiques. Ici nulle acuité, pas de rougeur diffuse, pas de généralisation de l'érythème ni de la vésiculation. Début insidieux, marche lente, chronicité, torpidité, indolence, tels sont les caractères de cette forme d'eczéma qui se déclare chez les enfants mous, lymphatiques, de souche tuberculeuse ou arthritique, présentant les traits principaux du tempérament scrofuleux : pâleur des tissus, gonflement des parties molles, engorgement des glandes lymphatiques, etc.

Là encore l'eczéma débute à la tête, au niveau du cuir chevelu ; la phase vésiculeuse échappe ; mais, si les cheveux sont coupés ras, on voit le derme rouge, humide, laissant passer par tous ses pores une sérosité louche qui ne tarde pas à se concréter en squames jaune grisâtre, épaisses, formant avec les cheveux une masse compacte.

Du cuir chevelu, l'eczéma gagne le front, la nuque, le cou, les tempes, les oreilles, les joues, et presque toutes les parties de la face. Il procède d'une façon symétrique, et se cantonne volontiers autour des orifices naturels, menaçant les muqueuses sur lesquelles il empiète volontiers.

Autour des yeux, on le voit recouvrir les paupières, épaissir les bords ciliaires, former des croûtes sur ces bords, engainer les cils, les dévier, les casser, les arracher ; la blépharite glandulo-ciliaire n'est bien souvent qu'un eczéma du bord libre des paupières. Mais l'eczéma ne s'arrête pas là, il envahit la conjonctive et la cornée : le renversement des paupières montre une muqueuse rouge, épaissie, fongueuse, granuleuse, une conjonctivite palpébrale qui se double à la longue d'une conjonctivite oculaire.

Du côté de la cornée, on peut observer un dépoli, des phlyctènes, des ulcérations, une kératite chronique plus ou moins grave. Les points lacrymaux peuvent être obstrués, les larmes ne passent plus dans le conduit

lacrymo-nasal. Quelquefois même il se déclare une véritable dacr
une tumeur lacrymale, etc.

Du côté des oreilles, l'eczéma strumeux n'est pas moins tenace
hissant: il recouvre le pavillon sur ses deux faces et sur ses
engaine le lobule, il pénètre dans la conque et va jusqu'au tympa
gène les vibrations et menace l'intégrité.

Du côté de la bouche, l'eczéma empiète sur la face muqueuse d
et la recouvre de lamelles, de squames, de croûtes épaisses qui rap
phagédénisme et peuvent même, sous l'influence des grattages et
propreté, en marquer la première étape. Quelquefois l'eczéma, res
face muqueuse, dessine un cercle complet, squameux, croûteux a
lèvres; l'enfant se pourlèche incessamment, se gratte, irrite la
entretient indéfiniment la dermatose.

Du côté du nez, nous voyons la face interne des narines envahie
ment; un écoulement se déclare, qui irrite la face externe de la lè
rieure; cette lèvre se gonfle, s'infiltre de lymphe, durcit et
l'*hypertrophie de la lèvre supérieure*, qui donne au facies scrol
de ses traits les plus caractéristiques: la lèvre peut se recouvrir d
se fissurer, se crevasser. L'hypertrophie n'est pas toujours limitée
supérieure, elle peut gagner la lèvre inférieure, les joues, toute l
l'on est en présence d'un véritable lymphome diffus, d'un *léon*
visage. Tels sont les traits principaux de l'*eczéma scrofuleux* qu
généralise à toute la face. J'ajoute que les ganglions lymphatiq
maxillaires et cervicaux sont toujours engorgés à un degré plus
notable, et que le tissu cellulaire sous-cutané lui-même paraît subi
infiltration: tous les tissus sont mous, gorgés de sucs, augmentés de

Cependant l'état général ne manifeste aucune atteinte grave: l'e
vient, mange, dort, n'accuse pas de souffrances; il n'a pas de dé
sons, ne se gratte pas, ne déchire pas les surfaces malades. Rien
troubler la torpidité de cet eczéma dont la durée est indéfinie et la
plus difficiles.

Sur l'eczéma peuvent se greffer des poussées aiguës d'impétigo,
phangite, d'adéno-phlegmon, qui témoignent d'une infection secon
le staphylocoque ou le streptocoque; on doit chercher à prévenir,
traitement aseptique, ces septicémies cutanées, qui, chez les enfant
tiques et épuisés, peuvent devenir très graves.

3° *Eczéma pédiculaire, gourme.* — L'eczéma provoqué pa
sence des poux de tête n'est souvent qu'une variété de l'eczéma scr
Les poux ne provoquent pas l'eczéma chez tous les sujets indistinc
toutes choses égales d'ailleurs, la réaction cutanée qu'ils détermine
suivant les tempéraments individuels. Tel enfant criblé de poux n'e
vera que des démangeaisons plus ou moins agaçantes avec prurigo
a la nuque, dans le dos, sans trace d'eczéma. Tel autre, en ayant me
le précédent, aura facilement de la dermite eczématiforme et présen
croûtes épaisses sur le cuir chevelu, sur le cou, sur la face, etc. La
tose, en effet, ne reste pas cantonnée dans la région où elle a pris nai

elle tend à envahir les régions proches ou éloignées, peut-être par auto-inoculation, quoiqu'elle soit de cause externe et pour ainsi dire traumatique. Le point de départ, le *primum movens*, a été la piqûre d'un insecte; mais ensuite les grattages, les contacts malpropres ont pu inoculer la peau et ajouter un élément infectieux, contagieux, diffusible, à l'élément traumatique, local et stérile du début.

Quoi qu'il en soit, ce que l'on a décrit, dans la seconde enfance, sous le nom de *gourme*, n'est bien souvent qu'un eczéma pédiculaire de la tête. Cet eczéma peut d'ailleurs se compliquer d'impétigo ou faire place à cette autre dermite du jeune âge.

Le sarcopte de la gale peut, comme le pou, donner lieu à de l'eczéma, mais cet eczéma, au lieu d'occuper la tête, la respecte et s'observe seulement dans les sièges de prédilection du parasite (mains, poignets, aisselles, cous-de-pied, organes génitaux, fesses, etc.).

L'eczéma pédiculaire et acarien est le plus bénin des eczémas; sa cause est prochaine, tangible, il suffit de la supprimer par les traitements parasiticides bien connus, pour guérir la dermatose. Il importe donc de faire dès le début un diagnostic étiologique précis pour ne pas égarer la thérapeutique.

4° *Eczéma en placards disséminés.* — Dans la seconde enfance, on commence à observer ces eczémas rebelles de l'âge mur, qui récidivent avec la plus grande facilité, se fixent en certains points, ou se déplacent, disparaissent aujourd'hui pour revenir plus tard, témoignant par leur marche irrégulière et capricieuse, par leurs oscillations et leurs saccades, par leurs effacements et leurs retours imprévus, qu'une cause occulte, mais générale, préside à leur genèse, et que l'éruption cutanée masque une diathèse, un tempérament morbide. Et de fait, quand on étudie les antécédents des enfants atteints de cette forme d'eczéma, on retrouve souvent chez eux, ou chez leurs ascendants, des manifestations neuro-arthritiques (dermatoses variées, névralgies et névroses, asthme, goutte, diabète, migraine, obésité, varices et hémorroïdes, gravelle, etc.).

L'eczéma arthritique respecte ordinairement la face; il siège sur les membres, sur le tronc, autour des organes génitaux. Il est peu suintant ou presque sec, ses squames sont peu épaisses, furfuracées; le derme est peu rouge, peu irrité, mais il est souvent épais et rugueux, fendillé, fissuré par les grattages. Certains placards sont assez étendus, ils occupent les cuisses, les bras, les plis inguinaux, le scrotum, etc. D'autres sont petits, nummulaires; ils sont disséminés sur la poitrine, le dos, les reins, etc. Ils figurent assez bien le psoriasis en gouttes; mais leurs squames sont moins épaisses, moins sèches, moins brillantes. Cet eczéma est prurigineux à l'état continu ou par accès, et, sous l'influence des grattages, il peut se compliquer d'ecthyma, de furoncles, d'abcès; les ganglions lymphatiques de voisinage sont engorgés, volumineux et durs.

Il est rare que les fonctions digestives s'exécutent normalement chez ces malades; la constipation est habituelle; les digestions sont lentes et parfois pénibles, le foie est congestionné et dépasse les fausses côtes; les enfants

sont tantôt de gros mangeurs, tantôt de grands buveurs sans aucun La polydipsie, l'abus des liquides se rencontrent souvent chez les teux. En voici un exemple : petit garçon de 4 ans, dont le grand-pè nel est asthmatique, a été soumis à l'allaitement mixte, toujou buveur, dyspeptique, estomac dilaté, gros foie. Il y a 3 mois, à d'une égratignure à la joue gauche, placard d'eczéma, puis 2e droite, l'eczéma gagne les tempes, les oreilles, le ventre, la régi lombaire, la face antérieure et supérieure des cuisses.

Quel rôle a joué le traumatisme dans cet eczéma? Faut-il atta valeur quelconque à cette égratignure de la joue? Il est bien prob si l'enfant s'est égratigné, c'est qu'il avait déjà à ce niveau un e ment d'eczéma que ce petit traumatisme a excité et mis en évi réalité, nous étions en présence d'un eczéma arthritique.

La durée des eczémas constitutionnels est extrêmement longue impossible d'en prévoir le terme. J'ai vu récemment un garçon qui avait des eczémas à répétition depuis l'âge de 18 mois. Il e qu'il en aura encore, et il est à craindre qu'il ne soit eczémateu vie. Le pronostic est donc assez sombre quant à la durée. On se même s'il est sage de vouloir et de poursuivre la suppressio eczémas : quand ils disparaissent, c'est pour être remplacés par par la goutte, par des manifestations viscérales plus pénibles et pl que la dermatose. Certes, ces répercussions, ces transformations de ne sont pas fatales : mais leur possibilité doit être envisagée.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'eczéma peut présenter des d car, le plus souvent, ce n'est pas l'éruption typique et initiale qu' les yeux, c'est un placard plus ou moins informe, défiguré par les ou par les actions médicamenteuses, et qui partant laisse des doute

L'*impétigo* se distingue de l'eczéma par l'isolement et la diss de ses éléments, par ses pustules assez larges, par les croûtes é jaunâtres qui leur succèdent, par leur inoculabilité sur le malade l ou à un autre enfant. Toutefois l'eczéma peut s'*impétiginiser* se ment, se recouvrir de croûtes impétigineuses, s'entourer d'éléme tigineux : il y a là une association à laquelle il faut penser et e généralement facile de discerner. D'autre part, l'eczéma peut être par lui-même (*eczéma impétigineux*).

L'*herpès* est une éruption vésiculeuse éphémère, ayant des lie tion étroits et peu nombreux : les placards crouteux qui rempl groupes herpétiques sont très circonscrits et ne manifestent jamai tendance à la diffusion.

L'*herpès zoster* ou zona est encore plus facile à reconnaitr distribution régulière le long des filets nerveux du tronc, des men la face.

Le *strophulus* ou prurigo simple des jeunes enfants, l'*urtic* des toxidermies à éléments petits, isolés, commençant par de l'é finissant par des vésicules promptement déchirées par les gra surmontées alors par des croutelles sanguines. Un peu d'attention

distinguer de l'eczéma. Le *prurigo de Hebra*, dans ses formes invétérées et polymorphes, se complique d'eczéma, et il faudra étudier avec soin son début par l'urticaire ou le strophulus, ses localisations, sa marche paroxystique, les démangeaisons qui l'accompagnent, pour mettre la complication eczématique à la place qui lui appartient.

Le *psoriasis* a pour lui ses éléments arrondis, nummulaires, saillants, nacrés, jamais suintants, localisés en certains points, son extension au cuir chevelu sans déterminer d'alopécie, etc.

La *miliaire sudorale*, la miliaire des fièvres éruptives, les *sudamina* se distinguent de l'eczéma par la fugacité de leurs éléments, leur volatilisation, l'absence de croûtes; ils se terminent simplement par une desquamation furfuracée.

La *tricophytie circinée* se présente à nous avec un, deux, ou un très petit nombre d'éléments cerclés, à progression excentrique, le centre guérissant pendant que la périphérie se hérisse de vésicules et s'étend; elle cède rapidement à quelques badigeonnages de teinture d'iode.

L'*érysipèle* a pour lui sa rougeur diffuse, sa réaction fébrile, sa marche cyclique, mais certains eczémas scrofuleux peuvent s'accompagner d'érythèmes apyrétiques qui simulent jusqu'à un certain point l'érysipèle.

Le *pityriasis rosé de Gibert*, sorte de dermatose aiguë parasitaire, simule certains eczémas secs. Mais ses éléments sont multiples, disséminés sur tout le corps, accompagnés d'une desquamation sèche, furfuracée, sans participation de la face et de la tête.

La *dermatite exfoliatrice des nouveau-nés* ou des enfants plus âgés reproduit assez bien le tableau de l'eczéma rubrum aigu. Toutefois c'est une maladie beaucoup plus grave, une sorte de septicémie cutanée parfois mortelle, survenant chez des enfants débiles, mal nourris, placés dans des conditions hygiéniques défectueuses. Elle desquame abondamment par larges lambeaux, sans suintement, ni croûtes notables.

L'*érythème diffus* des nouveau-nés et des nourrissons peut présenter des vésicules; mais il siège aux fesses, il a débuté par une simple rougeur, sa vésiculation est secondaire et tardive.

Quand l'eczéma siège sur les lèvres, au niveau des commissures, on devra penser à la *perlèche*; cette maladie est toujours symétrique et étroitement cantonnée dans les commissures labiales; elle n'en sort jamais.

Le *pityriasis capitis* a pour lui ses squames fines, blanches, sans suintement, ni croûtes; cependant il y a des faits de passage entre cette séborrhée sèche et le véritable eczéma.

D'ailleurs il est souvent fort difficile de faire la part de la *séborrhée* et de l'*eczéma* dit *séborrhéique*. Ces deux affections ont des frontières indécises: il y a entre elles un terrain *contesté* qui n'est actuellement attribuable ni à l'une ni à l'autre.

L'eczéma étant reconnu, il faut en déterminer la cause; on s'assurera de la présence des parasites, des *poux*, de la *gale*; on recherchera les irritations cutanées, les traumatismes, on fera une enquête sur la santé générale du sujet, sur l'état de son tube digestif, de son système nerveux, sur ses

antécédents héréditaires, sur son alimentation, etc. Bref, on s' de tous les éléments d'information qui permettent de classer l'ecz le traiter d'une manière rationnelle. Si le diagnostic est incomple sans précision, la thérapeutique sera aveugle, inefficace, parfois Chez l'enfant surtout il importe de bien saisir les causes de l'ec d'atteindre cette maladie à sa source.

Traitement. — Il faut diviser le traitement de l'eczéma en de bien distinctes : 1° le *traitement général*, qui vise avant tout intime de la maladie et le terrain sur lequel elle évolue ; 2° le *t local*, qui s'applique pour ainsi dire à tous les cas, et s'inspire bi l'état objectif des lésions que du tempérament morbide des sujets

1° *Traitement général*. Le traitement général fait appel à l'hy remèdes pharmaceutiques, aux eaux minérales. L'hygiène a une t importance, et, quand nous parlons d'hygiène, c'est surtout à l'*hy mentaire* que nous pensons. Quelle que soit la cause de l'eczém quand cette cause n'a que peu de rapports avec le tube digestif, i certain que les troubles de la digestion, que les fermentations sto intestinales, que les perturbations du foie et des glandes annexes intoxications alimentaires favorisent à un haut degré l'apparition, tes, les exacerbations, les aggravations de l'eczéma. Ces deux ap tégument externe et le tégument interne, sont solidaires ; ils réagi sur l'autre, en pathologie comme en physiologie.

Il faut donc apporter le plus grand soin à l'alimentation des ecz Chez l'enfant à la mamelle, le régime lacté ne saurait être rempl on le réglera strictement. Les tétées seront peu nombreuses (7 24 heures), séparées par des intervalles à peu près égaux (2 heures, et demie, 3 heures, suivant l'âge de l'enfant). S'il y a des régurgit la lientérie, des indices de tétées trop abondantes, on raccourcira la chaque tétée (5 minutes au lieu de 10 ou 15 minutes.) Si, malgré mentation la plus judicieuse, les troubles digestifs et cutanés conti s'occupera du régime de la nourrice et des causes qui pourraient r lait indigeste pour le nourrisson et irritant pour sa peau : alcooli mentation trop azotée, défaut d'exercice, constipation, chagrins, et

La nourrice doit être soumise au même régime que si elle é même atteinte d'eczéma : pas de vin, ni autres boissons fermentée poissons de mer, de charcuterie, fromages forts, choux, aliment acides, etc.

L'eczéma est d'ailleurs rare dans l'allaitement naturel et, quand il n'a pas la même gravité que dans l'allaitement artificiel. Dans c cas, un lait impropre à l'enfant (lait de vache trop caséeux, souve presque jamais aseptique), des biberons mal tenus, des coupages d douteuse, des repas trop multipliés, entraînent rapidement la gastro- l'érythème des fesses, souvent aussi l'eczéma. Pour prévenir ou guéri nier, il faut régler l'allaitement artificiel encore plus sévèrement que ment naturel. On interdira l'usage des biberons à tube, on remplace cru ou simplement bouilli par le lait stérilisé. Dans les premiers

coupera le lait avec de l'eau stérilisée additionnée d'une petite quantité de sucre (2 à 5 pour 100). On veillera sur la propreté absolue des biberons et des tétines : nettoyage des verres à l'eau savonneuse, ou au carbonate de soude, trempage des tétines dans l'eau boriquée bouillie, etc. Si le lait n'est pas bien digéré, on pourra y ajouter de l'eau de chaux (60 à 100 grammes par litre). Si, malgré toutes ces précautions, le lait est trop lourd pour l'enfant, si l'eczéma s'aggrave, ou persiste sans changement, on essaiera du lait d'ânesse dans les premiers mois ou du lait décaséiné (*lait de Gærtner, lait humanisé, lait maternisé*).

Si l'enfant est sevré, s'il est pourvu de toutes ses dents, s'il mange comme tout le monde, quelle sera sa nourriture?

Boissons. — Ni vin, ni bière, ni cidre, ni liqueurs fermentées, en un mot, pas d'alcool; ni thé, ni café. On donnera le lait pur, coupé ou écrémé, l'eau pure, l'eau d'Évian, l'eau d'Alet, la tisane de houblon. Si l'enfant présente une poussée aiguë, on fera bien de le mettre au régime lacté absolu pendant quelques jours. On rationnera les liquides : les enfants eczémateux sont souvent des dyspeptiques, c'est-à-dire des polydipsiques; on les empêchera de boire entre leurs repas, et on les obligera à se contenter de 2 à 3 grands verres de liquide par jour.

Aliments. — On interdira l'usage des poissons de mer, des crustacés (langoustes, homards, crevettes, écrevisses, coquillages), de la viande de porc et des salaisons en général, de la charcuterie, des viandes faisandées, du gibier de poil (lièvre, chevreuil, venaison) et du gibier sauvage, des choux et choux-fleurs, des salades et crudités, des asperges, tomates, épinards, oseille, fraises, framboises, groseilles, oranges, des épices, des fromages forts et salés, etc. On écartera tous les aliments trop acides, trop épicés, trop salés, trop sucrés. On ne se hâtera pas de donner la viande aux jeunes enfants, surtout la viande rouge, saignante. On commencera par les viandes blanches, sauf le veau, telles que poulet, lapin, ris de veau, cervelle, côtelette d'agneau, et à un seul repas; plus tard on en donnera aux deux repas. Les viandes de canard, oie, dindon, paon, sont trop lourdes pour figurer parmi les viandes blanches. Au moment du sevrage, on donnera les potages à la biscotte, les féculents en purée (pommes de terre, crosnes, haricots, pois, lentilles), les œufs, œufs au lait, laitages frais, les gâteaux secs, les fruits cuits en petite quantité. On interdira les sucreries, bonbons et pâtisseries en général.

Dans la seconde enfance, certains fruits bien mûrs, pêches, raisins, pourront être donnés crus. Ils conviennent aux sujets arthritiques, constipés. En toute saison, on peut donner les fruits cuits (pruneaux, pommes et poires en compote ou en marmelade, abricots, pêches, etc.). Parmi les fruits exotiques, la banane se recommande spécialement pour sa douceur, sa richesse nutritive, son innocuité.

Air, cures thermales. — On évitera, pour les enfants qui ont de l'eczéma, les intempéries; cependant on ne devra pas les priver d'air et de promenades.

Le changement d'air leur est même quelquefois très favorable; j'ai vu

des nourrissons eczémateux, transportés de Paris à la campagn
très rapidement de leur eczéma. La campagne, la montagne, ur
modérée (500 à 1000 mètres) leur conviennent : l'air de la m
est pas favorable à moins qu'il ne s'agisse de la partie orientale
provençale.

Dans le choix d'une station thermale pour l'eczémateux, il faut
cuper non seulement de la forme et de la période de l'eczéma, r
du tempérament de l'enfant. En général, quand l'eczéma est irri
table, quand il est sous le coup d'une poussée aiguë, la cure ther
pas indiquée. Il faut attendre l'apaisement, la sédation de la dermi
part, s'il s'agit d'un eczéma aigu, d'un eczéma de nourrisson,
plutôt de fautes hygiéniques que de dispositions morbides constitu
les eaux minérales ne sont pas applicables tant à cause du jeu
l'enfant que de la forme et de la nature de sa maladie.

Il ne faut envoyer aux eaux, sauf indications exceptionn
des enfants déjà grands (à partir de 4 à 5 ans), ayant un eczéma c
ou a répétition, d'origine diathésique ou auto-toxique.

Si l'enfant est scrofuleux, de souche tuberculeuse, ou arthritic
un eczéma suintant de la face, des narines, s'il a des glandes
hypertrophiées, s'il a en un mot le facies strumeux, il se trouve
la Bourboule, eau arsénicale forte et chlorurée sodique faible, ex
est vrai, et d'un maniement délicat, mais souveraine dans beauco
Cette eau convient aussi dans les eczémas secs et prurigineux.
Bourboule, viennent les eaux sulfureuses de *Luchon*, *Cauterets*,
Uriage, *Saint-Honoré*, *Challes*, *Aix*, *Louèche*, *Saint-Sauveur*, *l*
Molitg, *le Vernet*, *Gréoulx*, *la Roche-Posay*, *Enghien*, etc.
silicatées de *Sail-les-Bains* conviennent surtout aux eczémas su
impétigineux des enfants lymphatiques et scrofuleux.

L'enfant est-il arthritique et nerveux, il sera soumis aux eaux
de *Vichy*, *Vals*, *Royat*, *Saint-Nectaire*, *Renlaigue* : s'il est très
et très nerveux, c'est *Saint-Gervais* qui lui convient. S'il avait,
temps que son eczéma, de l'obésité, de la gravelle, des douleurs a
uricémiques, on le traiterait par les eaux de *Contrexéville*, *Vitte*
gny, *Capvern*, *Évian*, *Thonon*. Si son eczéma se compliquait
chronique, de colite muco-membraneuse, il serait dirigé sur *Pl*
Châtel-Guyon, etc. Tels sont les différents traitements hydro-min
l'enfant pourrait suivre pendant la belle saison.

Médicaments internes. — Quant aux remèdes pharmaceutiq
sont pas moins variés et doivent être prescrits en s'inspirant s
l'état général des petits malades. Chez les enfants à la mamelle, n
sevrés, je m'abstiens des remèdes internes : je crois que les sirops c
dont on abuse à cet âge sont plus nuisibles qu'utiles, en troublant
tion, en donnant de la constipation, en diminuant l'appétit, etc.
donc l'usage prématuré et l'abus de l'huile de foie de morue, d
iodés et surtout des vins médicamenteux qui doivent être impitoy
proscrits de la thérapeutique de la première et même de la seconde

Quand l'enfant sera sevré, quand il mangera, quand son tube digestif aura acquis de la résistance, on pourra lui donner des médicaments, pas avant. S'il est scrofuleux ou lymphatique, l'*huile de foie de morue* lui convient; il en fera un long usage, pendant les mois d'hiver, prenant 1, 2, 3 cuillerées à soupe, s'il peut les digérer. Ce médicament pousse à l'engraissement et favorise la résolution des tissus et des organes gorgés de lymphe. Pendant l'été, on remplacera l'huile de foie de morue par le *sirop iodo-tannique* (1 à 2 cuillerées à café par jour).

On ne donnera le fer (*sirop d'iodure de fer*) que si l'enfant est nettement anémique.

Quant à l'arsenic, dont on faisait autrefois universellement usage, son emploi est aujourd'hui très discuté. Hardy recommandait l'arséniate de soude, qu'on pourra donner dans les cas rebelles, en solution ou en granules, en ne dépassant pas 5 milligrammes par jour, et en suspendant son administration tous les quinze jours ou tous les mois, pour éviter l'accumulation et l'intolérance. On pourra alterner les cures arsenicales et les cures alcalines (bicarbonate de soude pendant 15 jours, arsenic pendant la quinzaine suivante, etc.). On ne devra pas donner l'arsenic dans les formes aiguës, congestives; ce médicament convient surtout aux eczémas chroniques, torpides, des scrofuleux.

Chez les enfants à circulation ralentie, à extrémités froides et cyanosées, on se trouvera bien parfois de l'emploi de la quinine, de l'ergotine, de la digitale. Dans les formes suintantes, la belladone, l'atropine peuvent être indiquées.

S'il y a de l'insomnie, de l'agitation, des cris incessants, on donnera des calmants et des soporifiques, non pas l'*opium* qui pousse à la congestion cutanée et au prurit, mais le *bromure de potassium* en potion ou en lavement, l'*antipyrine*, le *trional*, le *sulfonal*, le *tétronal*, le *véronal*; ces médicaments peuvent être donnés à la dose de 5 à 10 centigrammes par jour et par année d'âge.

Enfin, il ne faut jamais manquer d'assurer la liberté du ventre; chez les enfants à gros foie, on donnera le calomel à doses fractionnées (1 centigramme 3 ou 4 fois par jour). Ce médicament est à la fois laxatif, antiseptique et cholagogue. Aux sujets atoniques, ayant l'estomac dilaté, les digestions lentes, on prescrira des poudres composées (bicarbonate de soude, magnésie calcinée, benzo-naphtol, àà 20 à 25 centigrammes; noix vomique, 1/2 centigramme à 1 centigramme par jour et par année d'âge); on fera prendre un de ces paquets avant chaque repas, dans une cuillerée de lait ou d'eau sucrée pendant 8 à 10 jours par mois.

Chez les nourrissons qui vomissent, qui ont de l'intolérance gastrique, le lavage de l'estomac rendra des services, en supprimant une des sources de l'auto-intoxication. Les lavages de l'intestin se recommandent au même titre. On emploiera, pour ces lavages, l'eau bouillie simple, l'eau de Vichy ou l'eau de chaux.

2° *Traitement local.* — Le traitement local a souvent plus d'importance que le traitement général, mais il présente de réelles difficultés. Et

d'abord faut-il traiter tous les eczémas? Ne doit-on pas, dans quel
savoir s'abstenir?

« Chez les enfants du premier âge atteints d'eczéma de la face
chevelu, du tronc et des membres, dit E. Besnier, si la vitalité
teuse, si l'on constate quelque état pathologique du cerveau, de
pulmonaire, du tube digestif, surtout dans la série athrepsique, l
tion initiale doit être anodine et simplement aseptique. »

Il semble bien, quoique les faits positifs et indiscutables à l
l'abstention soient exceptionnels, que certaines variétés d'eczém
tuent des *noli me tangere*. Il peut y avoir danger à supprimer brus
un exutoire d'une grande étendue. Mais si l'on a soin de traiter
ment, graduellement et par morceaux, la dermite eczémateuse, si l
tue concurremment une médication interne antiseptique, un rég
tel que le régime lacté ou le régime végétarien, on aurait tort de
dre à l'expectation. Et d'ailleurs en agissant avec prudence, avec
en graduant ses moyens d'attaque, on saura s'arrêter à temps et a
reculer devant une ébauche, une menace de répercussion viscér
bien rare qu'on ait à se repentir de cette manière de procéder, a
surtout aux eczémas étendus de la tête et de la face dans la
enfance.

Dans le traitement local de l'eczéma, il faut viser trois choses :
des surfaces, leur occlusion qui la complète, le repos et la bonne
des parties malades (éviter la déclivité). Il ne faut pas perdre de
trois conditions et se demander si elles sont remplies, chaque fois
formulé le traitement de l'eczéma.

Trois ordres de moyens externes s'offrent à nous :

A. Les enveloppements humides; B. les pommades; C. les
inertes ou antiseptiques.

A. Le pansement humide est loin de convenir à la généra
eczémas, tant chez les enfants que chez les adultes. Le bain, mêm
lient, est plus nuisible qu'utile; je ne le prescris jamais, sauf le prem
pour nettoyer la peau; chez tous les enfants qui entrent à l'hôpital,
un bain de sublimé à 1 pour 10 000. « Les bains de tout ordre, dit M. E
dans le *Traité de Thérapeutique appliquée*, 1897, ne doivent être
aux enfants qu'avec une certaine parcimonie; dans la plupart des ca
matisation suintante, et dans tous les cas d'eczématisation infectée
nuisibles, et de nature à propager et à multiplier les foyers. Les
propreté aseptique devront être réglés avec grande attention; les
faits à l'aide du coton hydrophile, avec de l'eau bouillie employé
simple, ou additionnée de divers agents, etc. »

Pour décaper les surfaces très croûteuses, on peut remplacer le
par les pulvérisations tièdes boriquées, salicylées ou sulfureuses
sateur à vapeur). Les cataplasmes d'amidon refroidis sont applicables a
mas croûteux pour les décaper, aux dermites très rouges et très inten
les atténuer; ils resteront en place 12 ou 14 heures, pas plus lon
J'en dirai autant des compresses ou des bandes de gaze imbibées d'e

quée, d'eau de sureau, d'eau de feuilles de noyer. Ces enveloppements humides macèrent l'épiderme, le soulèvent, le détruisent, et s'opposent au processus de kératinisation. Par contre, les compresses imbibées d'une solution d'acide picrique à 1 pour 100 peuvent, dans l'eczéma aigu comme dans les brûlures au second degré, hâter la cicatrisation et tarir le suintement. On pourra les essayer.

Dans les eczémas très enflammés, le liniment oléo-calcaire rendra des services ; les autres topiques huileux sont très utiles dans les eczémas irritables, prurigineux ; je dois de remarquables succès aux enveloppements avec l'huile de foie de morue, qui pourraient être remplacés par les emplâtres faits avec le même médicament, par des liniments composés, etc.

On peut du reste varier la méthode : voici comment agit le Dr Drews (de Hambourg) :

On commence par laver les parties atteintes avec de l'eau additionnée de 2 pour 100 d'extrait de Saturne. S'il existe des croûtes épaisses, celles-ci doivent être préalablement ramollies au moyen de compresses également imbibées d'eau blanche et recouvertes de taffetas gommé. Lorsque toutes les croûtes sont tombées, la surface rouge luisante qu'elles laissent après leur chute est d'abord soigneusement séchée avec du coton hydrophile, puis recouverte abondamment, au moyen d'un pinceau mou, de la pâte molle ci-dessous formulée :

Oxyde de zinc	50 grammes
Huile d'olive	50 —

Ce pansement, renouvelé chaque jour, doit toujours être précédé d'un lavage à la solution d'extrait de Saturne.

Il peut être laissé tel quel sur les parties découvertes du corps, mais au niveau du pourtour de l'anus et des organes génitaux, dans les plis cutanés et en général aux parties qui sont en contact avec les vêtements, la couche de pâte de zinc doit être recouverte d'ouate ou de bandes de tarlatane.

Dès la première application de cette pâte, on constate la disparition du prurit. Au bout de quelques jours, les surfaces qui suintaient abondamment deviennent sèches, moins rouges, et la guérison s'établit.

« Dans la première enfance, dit E. Besnier, et dans tous les cas où la peau eczématisée est extrêmement irritable, nous faisons faire, deux ou trois fois par jour, à l'aide de coton aseptique, des lotions douces avec du liniment oléo-calcaire stérilisé, additionné de 5 à 20 pour 100 de liqueur de van Swieten sans alcool, avant de panser avec les pommades anodines, ou les pâtes de zinc faiblement résorcinées, ou salicylées, ou soufrées. »

L'enveloppement avec les toiles de caoutchouc équivaut à un pansement humide, mais il doit être employé avec discrétion, car il est très irritant et assez mal toléré par les enfants. Les enveloppements, soit avec le caoutchouc, soit avec les compresses, soit avec les emplâtres, ont l'avantage de couvrir l'eczéma, de le soustraire au contact de l'air et aux grattages. Il faut toujours empêcher ces grattages et au besoin attacher les mains de l'enfant, les emprisonner de telle sorte qu'elles ne puissent nuire.

[J. COMBY.]

B. Les pommades sont très usitées dans le traitement de t variétés d'eczéma : on aura recours tout d'abord aux pommades non irritantes : c'est-à-dire qu'on renoncera, sauf indications part aux pommades *goudronnées* et *soufrées* dont on abusait autr s'adressera, soit aux pâtes, aux colles à l'oxyde de zinc (Unna), pommades de même base :

Vaseline	50 gramme
Oxyde de zinc	5 —

On peut remplacer, dans cette pommade, la vaseline par le d'amidon, on peut ajouter 1 gramme de calomel. Je formule ainsi :

Vaseline blanche		40 gramme
Oxyde de zinc	ãã	4 —
S.-n. de bismuth		
Acide salicylique		0g,50

On peut augmenter beaucoup la proportion des médicaments, l'oxyde de zinc, l'amidon, etc., de façon à constituer des pâtes qui plus que les pommades ordinaires aux surfaces sous-jacentes :

Vaseline	ãã	20 gramme
Lanoline		
Axonge benzoïnée		
Amidon		
Oxyde de zinc		
Acide salicylique		2 —

Les pommades un peu acides (acides salicylique, tartrique, p ou menthol ées (1/50) conviennent surtout aux eczémas prurigine les eczémas séborrhéiques de la tête, les pommades soufrées agiro

Glycérolé d'amidon	50 gramme
Soufre précipité	1 gramme

On emploiera toutes ces pommades en onctions répétées 2 ou 7 jour : on saupoudrera par-dessus avec amidon, lycopode, talc, etc.

Les pommades à l'ichtyol à 1/10 sont aussi très recommandable

Vaseline	50 gramme
Ichtyol	5 —

Quand les narines seront malades, on introduira la pommade cavités à l'aide de petits tampons d'ouate hydrophile.

C. Les enveloppements humides, les onctions grasses, ne convier à tous les eczémas. Quand la surface eczémateuse restera rouge, s irritée, on fera le pansement sec. On se servira de poudres inertes

talc, oxyde de zinc, lycopode), ou d'un mélange que j'ai l'habitude de formuler ainsi :

Amidon.	āā 20 grammes
Talc.	
Lycopode.	
S.-n. de bismuth	
Acide salicylique.	1 gramme

On peut aussi employer le dermatol, l'aristol, etc.

Le poudrage des surfaces eczémateuses réussit quelquefois merveilleusement bien.

Exemple : un petit garçon de 6 ans entre dans mon service au mois de novembre 1895 ; il porte depuis 3 mois un eczéma rebelle, suintant, compliqué de furoncles, occupant le dos, les flancs, une partie du ventre. Cet eczéma aurait débuté à la suite d'une contusion par roue de voiture. Il a été traité pendant 2 mois, sans aucun succès, par des enveloppements humides. Je les fais remplacer par un poudrage abondant avec le mélange indiqué plus haut : en 10 jours, l'enfant était guéri.

Ce pansement sec convient surtout aux eczémas provoqués, aux dermites traumatiques, à l'intertrigo, etc. Il est souverain dans les eczémas de l'enfance. Il calme les démangeaisons, favorise la restauration de l'épiderme ; il est enfin inoffensif et d'une application simple. La poudre est contenue dans un flacon à large goulot fermé par une peau de tambour percée de trous. On ne touche pas à la poudre, on la projette sur les parties malades, en renversant le flacon et en le secouant légèrement. On renouvelle le poudrage aussi souvent que cela est nécessaire, pour tenir les surfaces malades toujours couvertes. Quand des croûtes se forment, on les fait tomber avec de l'eau tiède stérilisée ou un cataplasme, et l'on revient bien vite au pansement sec.

[J. COMBY.]

XI

IMPÉTIGO

PAR LE Dr CHARLES LEROUX
Médecin en chef du dispensaire Furtado-Heine.

Syn. : Gourme vulgaire; Impetigo contagiosa de Tilbury Fox.

Définition. — L'impétigo est une affection *contagieuse, inoc microbienne* (streptocoque), caractérisée par une éruption de vési de bulles (phlyctènules) qui, rapidement, se transforment en cro nâtres, mellifluentes, ces dernières se desséchant et tombant sans l cicatrices. C'est une affection générique de la peau qui doit prer place spéciale dans le cadre nosologique et qui doit être séparée n de diverses affections cutanées, en particulier de l'impétigo pust Bockhart, de l'eczéma et de diverses dermites.

Étiologie. — L'impétigo s'observe surtout chez les jeunes en raison de la fragilité de l'épiderme; plus rarement chez les adolesce adultes. Il est fréquent au moment du travail de la dentition; fréqu à la suite des maladies fébriles de l'enfance, la rougeole, l'emba trique, les diarrhées, les excès alimentaires. Il s'observe égalem suite de la vaccination; quelquefois même, les pustules de vaccin s vent de croûtes impétigineuses. Enfin, il se développe, bien que p ment, à la suite d'un traumatisme léger de la face ou du cuir chevel brûlure, d'une vésication mal soignée, ou encore d'une irritation de par les poux ou les acares. La véritable cause de l'impétigo est, en la pénétration épidermique du streptocoque. Il peut apparaître e saison, mais le printemps et l'automne semblent plus favorables à s sion que l'été et l'hiver. Il atteint plus particulièrement les enfants à peau fine, lymphatiques. Il n'est nullement l'apanage exclusif du tisme et ne doit pas être considéré comme une scrofulide de la peau.

Contagiosité. — L'impétigo est nettement contagieux; plusieurs de la même famille peuvent en être atteints simultanément. La cont fait ordinairement d'enfant à enfant, plus rarement d'enfant à adult mère ou la bonne qui portent et embrassent l'enfant en sont que atteintes, ordinairement plus légèrement. La contagion se fait par direct, par l'intermédiaire des objets de toilette (coiffures, épong viettes). La contagion s'exerce en raison directe de la virulence (i aigu) et en raison inverse de l'ancienneté de l'éruption (Ch. Lero comprend, en raison de cette contagiosité, les *épidémies* d'école, son, qui ont été décrites à juste titre.

Inoculabilité. — L'impétigo est inoculable. Le fait a été démo

Vidal et après lui par de nombreux auteurs. C'est ordinairement par inoculation que se fait la contagion. Il est auto-inoculable spontanément; les enfants s'inoculent par le grattage ou au moyen de linges souillés, etc.; aussi un impétigo, d'abord limité à la face, peut-il s'étendre secondairement à tout le corps (auto-inoculations spontanées). Il est facilement inoculable aux enfants; faite dans des conditions favorables, l'inoculation donne 65,8 pour 100 de succès (auto-inoculations expérimentales, Ch. Leroux). Pour obtenir ces résultats, il faut prendre des éléments de formation récente, datant de quelques jours à peine, sinon on s'expose à un insuccès. L'impétigo est également inoculable en séries. Il est plus difficilement inoculable à l'adulte.

Bactériologie. — Dès que furent démontrées la contagiosité et l'inoculabilité de l'impétigo, il était indiqué d'en rechercher l'agent pathogène. La plupart des auteurs qui ont étudié la question, Bockhart, Dubreuilh, Bousquet, Louis Wickham, ont conclu à sa banalité et ont fait rentrer l'impétigo dans les manifestations multiples de la staphylococcie. Tous ou presque tous ont trouvé le staphylocoque pyogène, l'aureus, l'albus, le citreus, sous les croûtes.

Ch. Leroux, le premier (*Note à l'Académie de médecine*, octobre 1892), isole et décrit le *streptocoque de l'impétigo*; Kurth (1893), Daum (1895), Frank Brocher (1896), Balzer et Griffon (1897) retrouvent également le streptocoque. Enfin, dans un important travail (1900), Sabouraud reprend cette étude et arrive aux mêmes conclusions, à savoir que l'impétigo est nettement une affection streptococcique. Mais, alors que Ch. Leroux, Kurth en font un streptocoque spécial, Brocher le croit identique au streptocoque de Fehleisen, ainsi que Balzer et Griffon; c'est également l'opinion de Sabouraud. Son inoculation faite chez l'homme a donné à Ch. Leroux quelques résultats positifs (vésicules à streptocoques); Balzer et Griffon ont déterminé chez le lapin des abcès, des érysipèles de l'oreille et même des septicémies mortelles.

Symptômes. — L'impétigo est une éruption qui se développe ordinairement chez les enfants, tantôt sous forme aiguë, pyrétique, avec malaise, embarras gastrique (impétigo aigu); tantôt, au contraire, sans le moindre phénomène accessoire, l'éruption étant pour ainsi dire l'unique manifestation de la maladie.

L'enfant, ordinairement sale, se présente le visage couvert de croûtes, surtout au pourtour des orifices naturels, derrière les oreilles; les yeux pleurent, le nez coule; les commissures labiales sont croûteuses, fissurées; le cuir chevelu est constellé de larges plaques croûteuses, jaunâtres; les ganglions cervicaux sont engorgés; les ongles sont entourés de pus. Sur le corps, l'impétigo se répand accompagné souvent de croûtes d'ecthyma. Tel est l'aspect de l'enfant atteint de gourme vulgaire.

L'éruption débute par l'apparition sur la face de petites taches rouges, érythémateuses, auxquelles succèdent, en 24 ou 48 heures, des vésicules ou des bulles plus ou moins distendues par un liquide d'abord assez clair, qui rapidement se trouble et devient jaunâtre. Du volume d'une tête d'épingle,

d'une lentille, quelquefois larges comme une pièce de 20 centimes, alors l'aspect de larges phlyctènes, ces vésico-bulles sont éphémères dès le troisième ou quatrième jour, elles se modifient rapidement. Q nues s'ombiliquent par dessiccation de leur partie centrale, mais ordinairement elles se rompent, soit spontanément, soit par gra s'écoule un liquide séreux qui se concrète en croûtes épaisses d'i doré, molles, humides, mellifluentes, à couenne sous-jacente, pou tigo récent; légèrement grisâtres ou verdâtres pour l'impétigo d quelques semaines. Les croûtes s'épaississent par suintement et at chez certains enfants plusieurs millimètres d'épaisseur; chez d'aut restent minces et larges. Peu à peu, le suintement diminue, les c dessèchent et finissent par tomber définitivement, en laissant u macule rouge violacée, qui est souvent longue à disparaître. La s'effectue sans ulcération du derme et sans la moindre cicatrice. L' évolue assez rapidement, en deux à quatre semaines; par poussées sives, elle peut durer six semaines, deux mois.

L'éruption débute en général par la face; souvent elle y reste l son siège de prédilection est le pourtour des orifices, les lèvres, les le menton, puis les joues, les oreilles, le front. Souvent elle prend la face et le cuir chevelu, particulièrement la nuque; moins fréq elle se généralise à toute la surface du corps.

Formes. — Les *formes* de l'éruption sont très variables. Tantô discrète; on voit quelques vésicules, quelques croûtes jaunâtres, ar nettement circonscrites, disséminées sur les lèvres, le menton, l (*impétigo sparsa*). Tantôt elle est confluente en larges groupes à distincts, plus ou moins irréguliers, à dessins variés (*impétigo fi* Ce sont les deux formes classiques.

Fréquemment on observe chez les enfants et particulièrement au pourtour du nez ou de la bouche, derrière les oreilles, de vastes érythémateux, couverts de croûtes jaunâtres, craquelées, avec sui abondant; le derme est enflammé, rouge, les ganglions engorgés; le tombent et se reforment. Au bout de quelques semaines, la dessic produit, les croûtes disparaissent sans laisser de cicatrice. C'est l'*i laxalis* ou *eczéma impétigineux aigu*. Il s'agit ici tantôt d'un impétiginisé secondairement, tantôt d'un impétigo aigu seconda eczématisé.

Quelquefois, mais plus rarement, on observe une forme aiguë gén caractérisée par le petit volume des éléments qui se répandent sur surface du corps; les vésicules sont quelquefois ombiliquées, d croûtes jaunâtres leur succèdent rapidement. Au premier abord, on croire à une varicelle, sauf l'aspect des croûtes et s'il n'existait o ment à la face quelques croûtes plus larges ou quelques plaques d'i figurata. On pourrait appeler cette modalité : *impétigo varicelliform* également rattaché à l'impétigo : l'*impétigo érysipélatodes*, caracté de vastes placards éruptifs rouges, qui se couvrent rapidement de ph larges et d'une mince croutelle; l'*impétigo scabida* à croûtes

rugueuses, adhérentes. Ces deux formes seraient quelquefois dues au streptocoque.

Enfin, Sabouraud rattache à l'impétigo deux formes également streptococciques : l'*impétigo circiné géographique* et l'*impétigo cannelé* ou *pétaloïde* du dos des mains et des avant-bras.

Il sera question des impétigos parasitaires à propos du diagnostic.

Évolution, infections secondaires, reliquats. — Chez les enfants bien soignés, l'impétigo guérit ordinairement sans complications, mais chez les enfants sales, mal tenus, il se complique souvent de diverses manifestations cutanées ou muqueuses, quelquefois même profondes. Toutes ces complications sont dues soit au streptocoque de l'impétigo, soit aux staphylocoques pyogènes qui pullulent rapidement sous les croûtes.

Les *infections superficielles* sont les plus fréquentes. A la face, mais particulièrement sur le cuir chevelu, les croûtes impétigineuses sont soulevées par une suppuration sous-jacente, le derme est rouge exulcéré, suppure abondamment. La guérison s'effectue néanmoins sans cicatrices. Les cheveux sont ordinairement entraînés avec la croûte et, après guérison, il en résulte une plaque de calvitie temporaire. Quelquefois, surtout dans les formes compliquées de dermites suppurées, une cicatrice se produit avec calvitie localisée permanente. On observe également des *lymphangites* du cuir chevelu, des abcès du derme, des collections sous-cutanées, décollant le cuir chevelu dans une étendue plus ou moins grande. Les *adéno-phlegmons* des régions cervicales et sous-maxillaires ne sont pas rares, des kéloïdes cicatricielles peuvent se produire.

La plupart des enfants atteints d'impétigo ont des *tournioles* qui contournent la matrice de l'ongle, le décollent en partie et guérissent ordinairement sans complications. L'*ecthyma* est très fréquent et fait en quelque sorte partie de l'impétigo. Souvent un enfant ne présente que quelques croûtes d'impétigo à la face et, au contraire, un ecthyma généralisé.

D'autres complications ne sont pas rares : c'est tout d'abord la *stomatite impétigineuse*, caractérisée par le développement sur la muqueuse buccale, au niveau de la face interne des lèvres et des joues, sur les bords et la pointe de la langue, de plaques blanchâtres d'apparence diphtérique, de forme circulaire, ovalaire ou polycyclique. Cette pseudo-membrane est mince, mais adhère intimement à la muqueuse. Ces plaques diphtéroïdes sont en général peu nombreuses; quelquefois il n'existe qu'une seule plaque à la face muqueuse d'une des deux commissures; sur la face externe se voit alors une croûte fendillée d'impétigo (perlèche impétigineuse).

C'est la *vulvite impétigineuse*, caractérisée par l'existence sur la peau des lèvres de croûtes, et du côté de la muqueuse d'érosions larges, arrondies, recouvertes d'un dépôt grisâtre diphtéroïde, avec engorgement des ganglions inguinaux, et ordinairement avec un écoulement vaginal purulent plus ou moins abondant.

C'est la *conjonctivite purulente*, accompagnée ou non de kératite phlycténulaire et coïncidant avec l'impétigo de la face; complications assez sérieuses par leurs conséquences : ulcérations, taches de la cornée, etc.

C'est l'*otorrhée* qui accompagne l'impétigo du pavillon de l'oreil conduit auditif externe.

Toutes ces manifestations laissent chez l'enfant, surtout si l'i récidive, des *reliquats* qui lui donnent l'*habitus scrofuleux* : p rouges, nez gonflé avec coryza chronique, lèvre supérieure œdé patte d'oie commissurale, ganglions cervicaux, etc. Le terrain est pour le bacille tuberculeux.

Signalons enfin, dans les cas plus rares, les *infections profo* ont été observées : ostéomyélites, néphrites infectieuses, bronc monies, infections généralisées avec complications pleuro-cardi naires, etc.

Diagnostic. — L'impétigo est ordinairement facile à reconnai ses formes simples; il est plus difficile à déceler dans ses formes co ou, mieux, compliquées.

Entre l'impétigo et l'*eczéma*, les caractères différentiels sont vants : dans l'impétigo, les vésicules sont volumineuses, dissémin croûtes sont plus épaisses, plus jaunâtres, mellifluentes. Dans l'eczé éléments sont plus petits, plus serrés; les croûtes forment plus fa des placards; le suintement est plus abondant, se concrète mo croûtes sont moins arrondies, moins cycliques, plus foncées, plus lées que dans l'impétigo. Dans les formes complexes (eczéma impéti l'hésitation est quelquefois possible, l'examen bactériologique p nécessaire pour trancher la question.

Entre l'impétigo et l'*ecthyma*, il n'y a qu'une différence légère d et non de nature, les deux affections étant dues au même strept L'élément primitif de l'ecthyma est plus franchement pustuleux; il sur une base enflammée avec une zone érythémateuse plus int croûte est épaisse, noirâtre, aplatie; la suppuration sous-jacente nettement purulente, le derme est légèrement érodé et, après la la croûte, l'ecthyma laisse des traces plus longtemps visibles, souv cicatrices superficielles et même, chez les cachectiques, de profond trices. L'impétigo siège surtout à la face et l'ecthyma aux membr rieurs. Lorsque l'impétigo occupe la face et diverses parties du corp l'ecthyma secondaire se développe, il est souvent difficile de faire la deux éléments.

L'*impétigo de Bockhart* est surtout une éruption pustuleuse pér

Les *impétigos parasitaires* sont ordinairement complexes. L'i galeux est surtout polymorphe avec pustules, folliculites, ecthyma, e siège spécial, la présence de sillons, permettent d'en faire le dia L'*impétigo phtiriasique* (l. granulata) avec ses croûtes sèches, en englobant les cheveux, son siège spécial à la nuque, est facile à reco Les impétigos secondaires aux *teignes* ne devront pas être méconnus

Pronostic. — L'affection est bénigne par elle-même; elle n'a séquences que par ses complications qui résultent ordinaireme manque de soins, de la malpropreté.

Traitement. — Propreté et antisepsie locale, toniques généra

la base du traitement de l'impétigo, qui guérit toujours dans de telles conditions.

Prophylaxie. — En raison de la contagiosité, il est nécessaire d'en préserver les enfants. La prophylaxie consiste à fermer l'école primaire, la crèche, à ceux qui en sont atteints; à éviter tout contact direct ou indirect par les objets de toilette; à recouvrir les parties malades d'étoffes faciles à laver ou de pansements antiseptiques; à exiger des parents une propreté rigoureuse et le lavage à l'eau bouillante de tous les objets, linges, etc., qui servent à l'enfant malade.

Traitement général. — Dans l'impétigo aigu, accidentel en quelque sorte, il n'y a guère de traitement général. Dans les impétigos à répétition, les eczémas impétigineux tenaces chez les enfants lymphatiques, les reconstituants sont indiqués : toniques amers, huile de foie de morue, sirop d'iodure de fer, sirop iodotannique, solutions polyphosphatées, etc.

Traitement local. — Dans les formes aiguës, faire des lavages, des pulvérisations, des applications de compresses humides avec les solutions suivantes : acide borique 20 pour 1000 grammes; bicarbonate de soude 5 gr. pour 1000 grammes : au besoin, sublimé à 1 pour 4000; eau d'Alibond étendue au tiers, c'est-à-dire ayant la formule ci-dessous (Sabouraud) :

℞ Eau distillée camphrée à saturation et filtrée. .	600	grammes
Sulfate de zinc	7	—
Sulfate de cuivre	2	—

Au bout de quelques jours, lorsque la dessiccation commence, on peut faire des onctions avec diverses pommades : vaseline boriquée au dixième, pommade d'oxyde de zinc, au sous-nitrate de bismuth dans les mêmes proportions, au salol au dixième ou au vingtième. Il est très utile d'isoler, autant que faire se peut, les parties atteintes pour éviter les grattages et les inoculations secondaires.

Dans les formes atoniques ou rebelles, on pourra utiliser l'huile de cade en badigeonnages, ou la pommade au précipité jaune au cinquantième, au quarantième, même au quinzième, en surveillant l'irritation des tissus.

Les formules suivantes sont excellentes :

Pommade de Vidal :

℞ Oxyde jaune d'hydrargyre. . .	de 50 centigr.	à	1 gramme
Huile de cade	de 1 gr.	à	3 grammes
Cérat sans eau		20	—

Pommade de Besnier :

℞ Emplâtre de Vigo	5	grammes
Acide borique.	1	—
Vaseline	30	—

On étale cette pommade sur un linge fin et on l'applique sous forme d'emplâtre. On peut encore se servir de l'emplâtre de Vidal, qui est préférable à l'emplâtre de Vigo, trop irritant en général. On a recommandé

diverses autres substances qui ne paraissent avoir aucun avanta
précédentes.

Pour les impétigos parasitaires, sans négliger le traitement de l
il faudra agir contre le parasite lui-même par les procédés ordinai

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

HARDY. *Dict. de méd. et de chir. prat.* Art. IMPÉTIGO, t. XVIII, 1874, pour l'exposé des idée
pour la bibliographie. — TILBURY FOX. *British med. Journ.*, 1864. — *Journ. of cutan.*
Skin Diseases, 1875. — VIDAL. Congrès de Genève, 15 septembre 1877. *Ann. de der*
CHAUMIER. *Association franç. pour l'avancement des sc.* Congrès de Blois, 1884. — I
nature parasitaire et contagieuse de l'impétigo. *Arch. Soc. de méd. et de pharm. m*
BOCKHART. Sur l'étiologie et la thérapie de l'impétigo, des furoncles et du sycosis. *Mon*
Dermatologie, 1887. — COMBY. *Revue mens. des mal. de l'enf.*, septembre et octo
BOUSQUET. Étiologie de l'impétigo. *Thèse de Bordeaux*, 1888-1889. — SEVESTRE. *Soc.*
26 juin 1891. — DUBRETIER. De la nature de l'impétigo et de l'eczéma impétigin
dermat., 1890. — LEGOIR. Cliniques de l'hôpital Saint-Sauveur. *Médecine mod.*, 19 fév
LOUIS WICKHAM. Impetigo contagiosa de Tilbury Fox. *Union méd.*, février 1892. — Du
rations sur l'impétigo et certaines de ses localisations chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 18
Traitement des mal. de la peau, 2e édit., 1892. — TRIBIERGE. De l'impétigo. *Union méd*
CH. LEROUX. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 25 octobre 1892, et *Bull. méd.*, 2
streptocoque de l'impétigo. — De l'impétigo des enfants, affection contagieuse inocu
bienne streptocoque de l'impétigo. *Journ. de clin. et de thérap. infant.*, février-
KLUTH. Streptocoque de l'impétigo contagieux. Arbeiten aus dem *Kaiserl. Gesundh*
1895. Berlin. — DAUM. La bactériologie de l'impétigo : le streptocoque de l'impé
Paris, 1895. — FRANCK BLOCHER. Contribution à l'étude de la bactériologie de l'imp
Thèse, 1896. — BALZER et GRIFFON. *Soc. de biol.*, octobre 1897. Le streptocoque, a
constant de l'impétigo et de l'ecthyma. — Stomatite diphtéroïde impétigineuse à
Revue mens. des mal. de l'enf., janvier 1898. — BALZER. Impétigo de Bockhart. *Bu*
n° 79. — DOYEN et BOUSSEL. *Atlas de microbiologie*. Paris, Rueff et Cie, 1897, p. 561
BEZANÇON. Études des diverses variétés de streptocoques. *Arch. de méd. expér.*
G. H. LEMOINE. Le streptocoque. *Revue gén. Gaz. des hôp.*, 5 juin 1897. — BOLLAR
historique et critique de l'impétigo au point de vue bactériologique. *Thèse de P*
SALOUBAUD. Art. IMPÉTIGO. *La pratique dermatologique*, t. II, p. 856, Masson, éditeur.

XII

ECTHYMA

PAR LE Dr CHARLES LEROUX
Médecin en chef du dispensaire Furtado-Heine.

Définition. — L'ecthyma est en quelque sorte un prolongement de l'impétigo, avec lequel il se fusionne très souvent; c'est un impétigo plus profond, ulcéreux. Comme lui, c'est une affection contagieuse et inoculable, relevant du streptocoque. Il est caractérisé par une vésico-pustule qui repose sur une base enflammée (pyodermite) et qui a tendance à s'étendre du centre à sa périphérie par inoculation sous-épidermique des parties voisines, tandis que le centre se recouvre d'une croûte brune, noirâtre, masquant une ulcération du derme plus ou moins profonde.

Étiologie. — L'ecthyma s'observe le plus souvent sur des enfants cachectiques, sales, miséreux. Chez le nouveau-né, il se développe au cours d'infections gastro-intestinales, de diarrhées infectieuses, souvent compliquées d'eczéma des fesses et des plis de l'aine, dans le cours ou la convalescence des maladies aiguës : rougeole, fièvre typhoïde, pneumonie, broncho-pneumonie, dans les cachexies syphilitique, tuberculeuse, alcoolique, etc.

L'ecthyma se rencontre aussi chez des enfants relativement bien portants. Il est journellement observé avec l'impétigo de la face et du cuir chevelu. Il complique souvent l'eczéma, l'urticaire, le prurigo, la furonculose, les pyodermites diverses. Dans le même ordre de faits rentre l'ecthyma secondaire à la phtiriase, à la gale; la teigne est plus rarement en cause. Plus exceptionnellement que chez l'adulte, on observe chez l'enfant un ecthyma professionnel; nous l'avons vu chez de jeunes garçons employés chez des épiciers, des marchands de chiffons, etc. Nous l'avons observé comme complication de la paralysie infantile des membres inférieurs, et, dans un cas, d'une maladie de M. Raynaud.

L'ecthyma est inoculable (Vidal); sa contagiosité n'est pas douteuse; sa transmission par inoculation s'observe souvent soit entre les enfants qui partagent le même lit, soit par l'intermédiaire des linges, des objets de toilette.

Symptômes. — L'ecthyma est presque toujours secondaire, aussi le début en est-il difficile à saisir. Tantôt il s'agit d'un nourrisson cachectique qui présente dans la région interfessière et sur la face postérieure des cuisses des pustules, des ulcérations en cratère, des croûtes noirâtres; tantôt c'est un enfant, atteint d'impétigo de la face, qui porte sur le corps une éruption plus ou moins discrète d'ecthyma.

Les vésico-pustules, de dimensions variables, atteignant quelquefois le diamètre d'une pièce de 20 centimes jusqu'à celui d'une pièce de 2 francs,

reposent sur une base tuméfiée, saillante, entourée d'une zo
intense. On observe assez fréquemment une teinte purpurique pér
surtout chez les enfants cachectiques. Les pustules se rompent soi
tage, soit spontanément, et laissent voir une mince couche coue
pus se concrète bientôt en croûtes jaunâtres qui, rapidement, pre
teinte noire, verdâtre et brun rougeâtre s'il se mélange de sang
La croûte est ordinairement entourée d'une zone purulente trè
c'est par cette infiltration sous-épidermique du pus que s'étend
pour atteindre quelquefois de grandes dimensions. Quoi qu'il en
croûte se dessèche et tombe, en laissant à nu une surface ulcér
rante; une nouvelle croûte se forme; peu à peu la suppuration d
croûte tombe définitivement en laissant une cicatrice arrondie, su
fine, pigmentée à la périphérie, ordinairement persistante. Da
légers, la cicatrice tend peu à peu à s'effacer; dans l'ecthyma su
marche rapide, il n'y a point de cicatrice.

Ordinairement, chez le même sujet, on observe l'ecthyma à
phases de son évolution : là des pustules adultes, ailleurs des cro
puration sous-jacente, ailleurs des ulcères en cratère ou des élé
desséchés.

Enfin, quelquefois, les croûtes noirâtres et étendues s'épais
addition de concrétions successives, stratifiées plus ou moins i
ment, et donnent naissance au *rupia*, qui ne serait qu'une forme
ordinairement cachectique.

Son siège est caractéristique. Il se développe surtout sur la m
rieure du corps, où il devient plus facilement ulcéreux, plus ra
le tronc, sur les membres supérieurs et la face. Son siège habit
fesses, les cuisses, les jambes. Confluent au niveau des fesses, su
le nouveau-né, il se dissémine très discrètement sur les membres.
superficiel qui accompagne l'impétigo, les affections prurigineuse
généralisé, même à la face, mais toujours discret. Dans la gale,
plus particulièrement aux mains, sur la face latérale des doigts,
l'aspect de l'ecthyma en cocarde; dans la phtiriase, autour du c
épaules; enfin l'ecthyma cachectique siège presque toujours au
aux membres inférieurs.

Au point de vue clinique, il faut distinguer deux formes : l'
ulcérations superficielles ou *ecthyma simple* vulgaire; l'ecthyma
tions profondes, quelquefois térébrantes ou gangreneuses dans le
l'*ecthyma cachectique* et l'ecthyma dit *ecthyma des nouveau-né*

Les complications qui relèvent de l'ecthyma sont le plus s
adénites suppurées, des lymphangites, des dermites, etc., et
infections viscérales profondes.

Diagnostic. — L'ecthyma simple superficiel est ordinaireme
reconnaître; nous avons dit ses analogies et ses différences avec l
Le diagnostic avec les *syphilides* pustulo-ulcéreuses malignes, dite
syphilitique, est plus délicat. Dans ce cas, l'éruption est ordi
généralisée, et non discrète comme celle de l'ecthyma; de plus, da

élément, il y a formation de tumeur (syphilomes); tous se ressemblent; les ulcérations sont arrondies, en entonnoir, les bords nettement taillés à pic; dans l'ecthyma, au contraire, tous les éléments sont d'âge et d'aspect différents. Enfin les syphilides ne sont pas auto-inoculables. Il est bon toutefois de faire observer que les syphilitiques peuvent être atteints d'ecthyma vulgaire, nullement spécifique, ni comme évolution, ni comme cicatrice.

Lorsque l'ecthyma n'est qu'une affection locale, la résultante d'infection cutanée, le pronostic est relativement bénin et la guérison facile à obtenir. Le pronostic est plus sérieux lorsque l'état général du sujet est profondément atteint. Les lésions s'aggravent et l'ecthyma peut alors prendre la forme ulcéreuse ou gangreneuse et devenir grave par lui-même ou par les complications infectieuses secondaires, sur lesquelles nous avons suffisamment insisté à propos de l'impétigo.

Traitement. — Les toniques généraux et l'antisepsie locale trouvent ici leur indication. Il faut tout d'abord soutenir l'état général de l'enfant par les préparations toniques de quinquina, de kola, par les sirops d'iodure de fer, iodo-tannique, l'huile de foie de morue, etc. Le repos sera prescrit ainsi qu'une hygiène convenable.

Localement : lavages antiseptiques avec une solution de chloral à 2 pour 100, d'acide phénique à 1 pour 100, de sublimé au millième; si les lésions sont très disséminées, bains de sublimé. Après la lotion, isoler chaque pustule, chaque croûte, avec l'emplâtre occlusif de sparadrap rouge (Vidal). Au besoin, pour éviter les grattages, les innoculations, faire un pansement ouaté occlusif. Dans les cas rebelles, faire tomber les croûtes avec de petits cataplasmes, des carrés de caoutchouc; stimuler les plaies atoniques par les badigeonnages avec une solution phéniquée forte ou une solution faible de nitrate d'argent; puis poudrer de sous-carbonate de fer, d'iodoforme, etc.

Si l'ecthyma présente des tendances ulcéreuses ou gangreneuses, on doit employer les lotions toniques et stimulantes : vin aromatique, alcool camphré, solution de sublimé; puis on panse avec l'onguent Canet, avec du styrax pur ou mélangé à l'iodoforme ou à l'aristol; on utilisera les poudres sèches de quinquina, de ratanhia, de sous-carbonate de fer.

Lorsqu'il existe des parasites (gale, phtiriase), il faut s'attaquer d'emblée à la cause provocatrice.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

CHAMBARD. Art. ECTHYMA. *Dict. encycl. des sc. méd.*, t. XXXII, 2e partie. Indic. Bibliogr. jusqu'en 1885. — CORNIL. *Manuel d'histologie pathologique*, 1884, t. II. — LELOIR. *Arch. de physiol.*, 1880. — LELOIR et VIDAL. *Traité descriptif des mal. de la peau*, 1889-1896. — BROCQ. *Traitement des mal. de la peau*, 2e édit., 1892. — THIBIERGE. *Union méd.*, 1894, p. 525, et *Traité de méd.*, t. II, p. 565, 1894. — BESANÇON et THIBIERGE. *Soc. de biol.*, 1897. — BALZER et GRIFFON. *Bull. de l'Acad. de méd.*, octobre 1897. — BALZER. *Bull. méd.*, 4 octobre 1902. — H. SABOURAUD. Art. ECTHYMA. *La pratique dermatologique*, t. Ier, p. 923.

[C. LEROUX.]

XIII

ABCÈS MULTIPLES DE LA PEAU

PAR LE Dr JULES RENAULT
Médecin des Hôpitaux de Paris.

Étiologie. — Il est très fréquent d'observer à l'hôpital des al cutanés multiples chez les nourrissons et chez les enfants plus âg est-on fort surpris d'en trouver si peu de relations dans les aut ces dernières années.

Billard[1] considère les phlegmons de la peau comme étant assez chez les enfants à la mamelle, mais se contente d'indiquer le fa rapporte qu'il en a vu 5 cas, dont 2 ne furent découverts qu'à l chez des enfants atteints de muguet, et les signale comme une tion possible de cette affection. M. Hervieux[2] distingue deux formes *thèse purulente* des nouveau-nés, l'une viscérale ou interne, l'aut articulaire ou externe.... « Je ne prétends pas, dit-il, qu'un jour on ne rencontre des cas où ces deux formes de la diathèse se co mais il est au moins singulier, que sur 9 cas je n'en aie pas o seul où cette circonstance ait pu être notée. » Les 5 cas de form que rapporte M. Hervieux concernent des enfants de moins de 15 moururent avec tous les signes de l'infection purulente, et à l'aut quels on trouva des phlegmons étendus du tissu cellulaire sous-c même temps que des arthrites purulentes : il s'agissait bien dans ce fection purulente. Bouchut[3] divise les abcès du nourrisson, q dère comme relativement fréquents, en trois variétés :

1° Les *abcès puerpéraux* : la mère a eu un érysipèle ou la fièv rale, l'enfant a eu un érysipèle auquel succèdent des abcès sous-cut il peut guérir. C'est déjà là une autre variété que les abcès dus à l purulente étudiés par M. Hervieux : il semble qu'il s'agisse d'a cutanés post-érysipélateux, comme on en observe chez l'adulte résultent nullement d'une infection générale.

2° Les *abcès syphilitiques*. Ce sont, d'après Bouchut, des enfa eu des accidents secondaires et qui, deux ou trois mois après gommes syphilitiques, « petits nodules durs, qui grossissent et se peu mobiles, se ramollissent, deviennent fluctuants ; à leur surfac rougit, puis s'amincit, s'ulcère et donne passage à une petite q pus jaunâtre mêlé de sang ; après l'évacuation du pus, l'ouver fistuleuse et livide, suinte pendant quelque temps et se ferme

[1] *Clinique des maladies du nouveau-né.*
[2] *Arch. générales de méd.*, 1855.
[3] *Gaz. Hôp. des hôpitaux*, 1876. « Abcès multiples des nourrissons. »

description est celle d'un abcès phlegmoneux de la peau, telle que nous la ferons plus loin, et il nous semble difficile d'y voir une gomme syphilitique, Bouchut se fondant sur la notion d'étiologie seule pour en faire une lésion de ce genre.

3° Les *abcès scrofuleux* qui s'observent à partir de 8 ou 15 mois et aussi dans la seconde enfance. « Ce sont des nodules sous-cutanés indolents, d'abord très petits et qui s'accroissent lentement; ils sont disséminés sur le tronc, les membres, le visage, les joues, autour de l'œil, restent stationnaires un certain temps, puis s'ouvrent au dehors, laissant écouler un pus épais, verdâtre. Il reste une fistule, qui dure plusieurs mois et laisse une cicatrice déprimée. » Les gommes scrofuleuses existent, mais ne sont pas fréquentes, et il est vraisemblable que bien des cas d'abcès scrofuleux de Bouchut n'étaient, comme nous le verrons, que des suppurations banales.

Ces divisions, fondées uniquement sur la clinique, étaient encore admises il y a quelques années; mais, grâce aux études bactériologiques, elles doivent être aujourd'hui complètement remaniées; on trouvera au cours de cet article les travaux des auteurs qui ont contribué à cette étude : ceux d'Escherich[1] et de Hulot[2] méritent une mention à part.

Chez les nouveau-nés, les premiers abcès sous-cutanés apparaissent souvent autour d'un *érythème vésiculeux des fesses*, consécutif lui-même à la diarrhée, à des troubles gastro-intestinaux. Au cours des deux premières années, le point de départ des abcès est souvent un placard d'*eczéma*, d'*eczéma séborrhéique* irrité par le grattage; le *prurigo* dit *diathésique*, le *prurigo des enfants atteints de dyspepsie gastro-intestinale*, sont encore des causes fréquentes, sinon de l'apparition même des abcès, tout au moins de leur rapide dissémination et de leur infinie répétition.

La *gale*, les *poux*, par le prurit et les lésions de grattage qu'ils occasionnent, sont peut-être les causes les plus fréquentes des infections cutanées; après quelques semaines, les lésions d'infection, tournioles, vésicopustules, abcès cutanés et sous-cutanés, croûtes d'impétigo et d'ecthyma, suppurations ganglionnaires, sont tellement multipliées qu'elles masquent les lésions premières de grattage et empêchent un observateur non prévenu de les rattacher à leur véritable cause.

L'*impétigo*, l'*ecthyma*, s'observent fréquemment en même temps que les abcès multiples. Dans un certain nombre de cas, notamment lorsqu'il y a de la gale ou des poux ou simplement encore quand les enfants sont mal tenus, les lésions impétigineuses, ecthymateuses et suppuratives doivent être attribuées à la même cause et sont à peu près contemporaines. Souvent aussi il ne s'agit pas de lésions impétiginiformes ou impétiginisées, mais d'impétigo vrai, qui s'est infecté secondairement et a été le point de départ de lésions suppuratives, ultérieurement disséminées et plus ou moins généralisées : tournioles, stomatite, conjonctivite, abcès sous-cutanés paraissent être des lésions d'inoculation, dont le microbe est parti des lésions primitives d'impétigo de la face. On voit assez souvent aussi les abcès sous-cutanés suc-

(1) Étiologie des abcès multiples du nourrisson. *Munch. med. Woch.*, 1896.
(2) Infections d'origine cutanée. *Thèse de Paris*, 1895.

céder au *pemphigus* chez les tout jeunes nourrissons, à la *vari* les nourrissons et les enfants plus âgés.

La *scarlatine* et beaucoup plus souvent la *rougeole* peuvent, surtout, être suivies d'accidents de même nature. Elles agissen blant le fonctionnement de la peau, en amenant une desquam permet l'introduction plus facile des germes. Cependant l'excess des complications de ce genre en ville, leur fréquence beau grande à l'hôpital, laissent penser qu'il ne s'agit pas simplement tration dans une peau altérée de microbes pyogènes siégeant no à sa surface, mais bien plutôt de l'apport par les infirmières de pyogènes plus virulents pris sur d'autres malades atteints de su diverses.

Les *sécrétions* qui s'écoulent du nez dans le coryza aigu ou ch *pus* qui s'écoule de l'oreille ou des pleurésies purulentes, agisse ensemençant directement la peau, mais en l'excoriant et en l'introduction, la pénétration d'autres microbes. Nous verrons, en e ne trouve pas les mêmes microbes dans la suppuration primitive suppuration secondaire.

Dans quelques cas, les abcès se développent sur une peau ex apparence du moins, de toute lésion antérieure, et peuvent être d *tifs* : c'est en ville qu'on voit les cas de ce genre, car chez les m viennent à l'hôpital on peut toujours invoquer la malpropreté, antérieures de la peau. Pour que les abcès sous-cutanés primiti duisent, il faut en général que la santé ait subi une atteinte prof l'enfant soit un débilité ou un cachectique; ces états sont évi incapables par eux-mêmes de produire les abcès; ils diminuent si la résistance de l'organisme à l'invasion microbienne : c'est ain athrepsiques, entretenus dans de bonnes conditions de propreté, pas beaucoup plus souvent atteints que les autres.

La *tuberculose* est une des causes les plus puissantes et les quentes de la débilité, de l'affaiblissement général des jeunes e souvent à l'autopsie de petits malades qui ont succombé à des ab cutanés multiples, à des suppurations prolongées, on trouve d tuberculeuses des ganglions bronchiques, des ganglions mésentér poumon, de la rate, du foie, etc. Dans quelle mesure peut-on rat unes aux autres les lésions suppurées et les lésions tuberculeuses? des abcès qui viennent faire saillie sous la peau et proviennent d tuberculeux osseux, musculaire ou ganglionnaire, il existe, sans auc des abcès tuberculeux primitivement développés dans le tissu cellul cutané. Ces abcès sont généralement peu nombreux, assez vol ont une marche torpide et mettent plusieurs semaines ou plusieu ulcérer la peau : ce sont les abcès scrofuleux des anciens auteur Rémy[1] et M. Ausset[2] ont chacun, dans un cas, trouvé le bac tuberculose. Cependant les faits de ce genre sont rares et les ab

(1) *Journal de clin. infantile*, 1895.
(2) *Écho médical du Nord*, 1897.

cutanés qui évoluent comme des abcès scrofuleux, comme des abcès froids, sont exceptionnellement tuberculeux. Giesler, en 1885[1], avait déjà été frappé de cette particularité : recherchant le bacille de la tuberculose dans 7 cas d'abcès froids sous-cutanés, il ne le trouva jamais ni par l'examen microscopique, ni par les inoculations sous-cutanées et intra-péritonéales à des cobayes. Les 7 enfants avaient entre 5 mois et 6 ans, les abcès étaient plus ou moins nombreux (de 1 à 10), du volume d'une noisette à celui d'une noix et duraient depuis un temps variable, entre 2 et 6 mois, excepté dans 1 cas où l'abcès ne datait que de 15 jours. M. Roger[2], chez un enfant de 6 ans, qui avait une trentaine d'abcès froids, les uns dermiques et adhérents à la peau, les autres hypodermiques et non adhérents, ne trouva pas non plus le bacille de Koch (examen et inoculations) mais le staphylocoque doré. J'ai observé plusieurs cas du même genre dont le diagnostic clinique avait été « gommes tuberculeuses de la peau » et dans lesquels l'examen et les inoculations révélèrent l'absence du bacille de Koch et la présence du staphylocoque seul. Cette évolution torpide des abcès sous-cutanés n'est d'ailleurs pas spéciale aux tuberculeux; on l'observe chez des enfants robustes et je l'ai trouvée dans des cas où l'autopsie démontra l'absence de toute lésion tuberculeuse.

Par contre, chez les enfants tuberculeux, les abcès sous-cutanés n'ont pas obligatoirement une marche lente, chronique, d'abcès froids; ils prennent au contraire très souvent une marche aiguë d'abcès chauds. Tantôt l'enfant atteint de tuberculose chronique, pulmonaire, bronchique ou généralisée, est arrivé à un état de débilité assez avancée, les abcès sous-cutanés se développent chez lui avec une facilité très grande, à l'occasion des moindres lésions cutanées : cette seconde cause d'affaiblissement jointe à la première ne tarde pas à emporter le petit malade. Tantôt l'enfant a une lésion suppurée ouverte à l'extérieur, coxalgie, adénite, mal de Pott ou tuberculose cutanée, et dans le pus de laquelle les microbes pyogènes n'ont pas tardé à s'associer au bacille de Koch : la souillure des parties voisines par le pus explique facilement la production de l'infection cutanée; de là production de vésico-pustules, de folliculites, d'abcès sous-cutanés, qui, chez les enfants de 2 à 4 ans, dont les pansements sont difficiles à maintenir en place et propres, ne tardent pas à se généraliser. Les abcès chauds chez les tuberculeux sont dus aux microbes pyogènes ordinaires; c'est tout au moins ce que j'ai constaté dans tous les cas que j'ai observés. Il est possible toutefois que le staphylocoque pénètre dans une gomme tuberculeuse et qu'à ce moment la lésion, torpide ou inaperçue jusque-là, prenne la marche aiguë d'un abcès chaud : ce fait a été observé par MM. Lannelongue et Achard pour les suppurations osseuses ou articulaires, par L. Bernard et moi[3] pour les ganglions de l'aisselle; il le sera peut-être pour les abcès sous-cutanés.

En résumé, on peut donc trouver chez les enfants tuberculeux des abcès

(1) *Jahrb. für Kinderheilkunde.*
(2) *Gaz. hebdom. de méd. et de chir.*, 1892.
(3) Adéno-phlegmons tuberculeux de l'aisselle. *Revue des mal. de l'enf.*, 1897.

froids tuberculeux, des abcès froids non tuberculeux, des abcès c tuberculeux et peut-être des abcès par infection mixte.

Au sujet des rapports à établir entre la *syphilis* et les abcès sou on pourrait répéter ce que nous venons de dire pour la tubercul d'abord il existe des gommes syphilitiques à point de départ osseu laire, sous-cutané, qui, arrivées à la période de ramollissement rence et rougeur de la peau, en imposent pour de simples abcè notamment un petit garçon de 2 ans, qui avait 1 gomme ra talon droit, 1 du cou-de-pied gauche, 3 du crâne, 1 de l'extré rieure du bras gauche : toutes ces lésions étaient fluctuantes, vol comme des noisettes ou des noix, recouvertes par la peau rouge e l'incision en fit sortir un pus grumeleux, grisâtre, mal lié, dont bactériologique par le microscope, les cultures, l'inoculation aux permit de constater la complète stérilité, tant au point de vue tuberculeux que des microbes pyogènes ordinaires. Le traitement guérit ces lésions. En second lieu, il peut exister chez des peti tiques atteints de syphilis tertiaire, héréditaire ou acquise, des al cutanés discrets à évolution lente, torpide, qui en imposent cli pour des gommes syphilitiques et dont l'examen bactériologique la nature staphylococcienne.

Enfin, on trouve fréquemment chez les enfants syphilitiques sous-cutanés multiples à évolution aiguë. La débilité, la cachexie s la résistance aux microbes pyogènes, auxquels les érosions et u servent souvent de porte d'entrée.

Le *rachitisme* est une cause prédisposante, qui agit de deux fac part en déterminant un affaiblissement plus ou moins marqué de néral, de l'anémie ou de la cachexie, d'autre part en troublant plus les fonctions cutanées : on conçoit avec quelle facilité peuvent se des abcès cutanés chez ces rachitiques cachectiques, à peau sèche, ou couverte de sueurs abondantes, constamment souillée d'urine tières fécales dans lesquelles elle macère.

La *gastro-entérite chronique*, qu'elle soit en relation ou n rachitisme, agit de la même façon, et son extrême fréquence chez l qu'on amène à l'hôpital permet de la considérer comme une d prédisposantes les plus ordinaires des abcès multiples de la peau.

Pathogénie. — Les microbes que l'on trouve d'une façon pr stante dans le pus des abcès sous-cutanés multiples sont les *staphy* doré ou blanc, le doré le plus souvent. Dans une cinquantaine de c sous-cutanés multiples, que j'ai étudiés depuis 1892, je l'ai con trouvé à l'état de pureté. Hulot l'a trouvé aussi dans les 10 cas qu'il a observés.

Le *streptocoque* a été trouvé par Thiercelin[1] deux fois, mais jamais observé et n'en ai pas trouvé d'autres observations dans les Le streptocoque ne détermine pas volontiers des abcès multiples,

[1] De l'infection gastro-intestinale chez le nourrisson. *Thèse de Paris*, 1894.

l'érysipèle, du phlegmon plus ou moins étendu : dans un cas de Hulot, il s'agit d'un phlegmon de l'ombilic avec lymphangite consécutive et mort par septicémie, mais sans abcès multiples.

Je n'ai trouvé le coli-bacille qu'une fois dans un abcès sous-cutané : il s'agissait d'un abcès péri-anal unique, mais non d'abcès sous-cutanés multiples. Souvent j'ai eu l'occasion d'examiner le pus d'abcès sous-cutanés siégeant au niveau des fesses ou de la partie postérieure ou interne des cuisses, en des points constamment souillés par le coli-bacille, je n'y ai jamais rencontré ce microbe, mais toujours le staphylocoque doré ou le staphylocoque blanc.

Le *pneumocoque* ne paraît pas avoir été rencontré dans les abcès sous-cutanés multiples de l'enfant, bien qu'il soit capable de produire des suppurations sous-cutanées (Netter, Zuber). J'ai vu un enfant atteint de pneumonie franche qui avait des abcès sous-cutanés multiples : le pus des abcès contenait le seul staphylocoque.

Le *bacille de la tuberculose*, nous l'avons vu, a été très rarement trouvé, contrairement à ce que l'on pourrait croire, dans les abcès torpides, dits à tort abcès scrofuleux, gommes scrofuleuses de la peau.

Dans l'immense majorité des cas, les microbes pénètrent de la surface de la peau dans la profondeur du derme et du tissu cellulaire sous-cutané. Très souvent ils y pénètrent à la faveur d'une lésion cutanée antérieure, eczéma, impétigo, prurigo, gale, poux, ecthyma, pemphigus, mais ils peuvent y pénétrer sans lésions. Socin et Garré (1885) ont démontré depuis longtemps déjà qu'en frictionnant la peau avec une culture de staphylocoques, on détermine des furoncles. Bockhardt (1887) a montré que le raclage de l'épiderme permet facilement cette pénétration dans le derme, dans les conduits des glandes sudoripares et surtout des follicules pilo-sébacés. Escherich admet que c'est la voie de pénétration habituelle du staphylocoque, Hulot accepte cette opinion. Dans un certain nombre de cas, les microbes pyogènes, qui causent les abcès, *proviennent du malade lui-même*. La peau possède, on le sait, une flore microbienne des plus riches : de nombreux saprophytes et des microbes pyogènes séjournent en permanence à sa surface et pénètrent jusqu'à une certaine profondeur dans les canaux des glandes sudoripares et sébacées, le long des poils jusqu'au follicule pileux. Le staphylocoque se trouve chez presque tous les sujets et sur toute la surface du corps ; le streptocoque se rencontre un peu moins souvent ; le coli-bacille ne manque jamais dans les régions anales et génitales. M. Remlinger[1], dans un travail récent, a précisé ces connaissances déjà anciennes : sur 50 examens bactériologiques de la peau, il a trouvé 48 fois des staphylocoques, 8 fois des streptocoques, 5 fois des coli-bacilles ; il en a trouvé toujours en grande quantité dans la couche cornée de l'épiderme et dans les conduits excréteurs des glandes, quelquefois dans la couche de Malpighi et dans les lacunes lymphatiques du derme. Unna, cependant, n'en a jamais rencontré, à l'état normal, dans les conduits des glandes sudoripares. Les lavages les plus soi-

(1) Les microbes de la peau humaine. *Médecine moderne*, 1896.

gnés n'arrivent pas en général à débarrasser la peau des microbes
lulent à sa surface, ainsi que l'a montré Hulot[1] : « Nous avons, dit-il
ensemencé les doigts de toutes les malades d'une salle (de l'hôpit
Antoine) sans les laver, puis une seconde fois après des lavages s
à l'eau stérilisée, au sublimé, à l'alcool, à l'éther. Une seule de ces
cultures est restée stérile. Toutes les autres ont donné, à la diffé
nombre près, les mêmes colonies que les premières. » Ces microb
fois sont en général dépourvus de virulence ou n'ont qu'une virule
faible, à moins que certains d'entre eux n'aient été apportés par des
récents avec des malades atteints d'abcès, de phlegmon diffus, de l
d'anthrax, etc. : l'air, la lumière, les soins de propreté doivent atté
demeut la virulence des derniers venus. Le peu de virulence des r
pyogènes, qui sont en permanence à la surface de la peau, permet
prendre la rareté relative des infections cutanées; mais qu'une lésio
peau apparaisse ou un trouble de la santé générale, le sujet résiste
les abcès se produisent avec une désespérante facilité : et de fait o
presque toujours, dans l'étiologie des abcès multiples, soit des lésio
rieures de la peau, soit un affaiblissement général, soit, le plus sou
deux causes réunies.

Assez souvent l'enfant est contaminé par du *pus provenant malades*, soit directement, soit indirectement. C'est par exemple la
a un abcès du sein, c'est un frère, une sœur, un petit camarade
porteur lui-même d'abcès sous-cutanés, de tournioles, d'un panaris
atteint d'impétigo, d'ecthyma, d'otite purulente, etc. : la contagion
est des plus faciles et s'explique aisément. D'autres fois, les microb
lents sont apportés à l'enfant par les personnes chargées de soi
sujets atteints d'une suppuration quelconque : dans les hôpitaux, le
cins ou les infirmières, s'ils ne prennent pas de précautions antis
suffisantes, peuvent porter les germes d'un enfant à l'autre : les
toilette, dans les familles, doivent, sous ce rapport, être l'objet d'u
tion spéciale. Il n'est pas impossible, enfin, que, dans une salle d'h
balayage disséminé les poussières chargées de germes et soit ainsi
de contaminations que les soins antiseptiques, pris par le personnel
mettent pas de concevoir.

M. Budin[2], ayant remarqué la fréquence des abcès sous-cutanés
nourrissons des femmes atteintes d'abcès du sein, pensa que les
de la galactophorite, ingérés avec le lait, pénétraient dans le sang et
saient une infection purulente bénigne caractérisée par des abc
cutanés multiples. M. Conder publia une observation qui, selon lui,
cette manière de voir. M. Marfan, dans une leçon clinique[3], M.
rette[4], dans sa thèse, donnent les abcès sous-cutanés comme une des a
du nourrisson attribuables à la galactophorite de la nourrice : s
cependant, il faudrait faire une distinction au point de vue path

[1] *Thèse de Paris*, 1895.
[2] Académie de médecine, 1892.
[3] *Revue des mal. de l'enf.*, 1895.
[4] Accidents dus à la galactophorite. *Thèse de Paris*, 1895.

entre les abcès superficiels et les abcès profonds, ces derniers seuls étant dus au passage des microbes dans l'intestin, puis dans le sang, les premiers pouvant s'expliquer par une inoculation directe.

D'une part, la coexistence fréquente de la galactophorite chez la nourrice et d'abcès sous-cutanés chez le nourrisson est un fait clinique indiscutable. D'autre part, le microbe pathogène de la galactophorite est presque toujours le staphylocoque pyogène, comme dans les abcès sous-cutanés : sur 25 cas d'abcès du sein chez les nourrices, que nous avons examinés en 1890 à Lariboisière, mon ami le Dr Reblaud et moi, nous avons trouvé 24 fois le staphylocoque doré et 1 fois seulement le streptocoque. Ces deux constatations, coexistence fréquente des deux lésions, identité du microbe pathogène, permettent de penser qu'il y a, dans la majorité des cas, relation de cause à effet entre l'affection de la nourrice et celle du nourrisson. La contamination directe de la peau de l'enfant par le pus mélangé au lait est le mode de contagion qui paraît le plus naturel. Dans l'observation de M. Couder, la plus complète et la plus fréquemment citée, il est permis d'affirmer qu'il en a été ainsi, bien que l'auteur conclue tout autrement : ce fut, en effet, à la joue qu'apparut le premier abcès sous-cutané de l'enfant, les abcès du sein de la nourrice étant ouverts depuis 8 jours et continuant à suppurer, puis à 4 ou 5 jours d'intervalle en apparurent d'autres à la tête, à la cuisse, à la jambe ; l'enfant guérit complètement sans avoir eu d'autres accidents qu'un peu de fièvre et d'agitation au moment de l'apparition de chaque abcès.

Pour admettre l'origine hématogène de ces abcès, c'est-à-dire l'arrivée du staphylocoque à la peau après le passage de ce microbe dans la circulation sanguine au niveau de l'intestin, il faudrait au moins qu'on pût retrouver le microbe pathogène dans les selles des nourrissons allaités par des mères atteintes de galactophorite. MM. Budin, Couder, Marfan, Damourette, ne font pas mention de recherches de ce genre ; Escherich, Longard, n'ont jamais trouvé le staphylocoque dans les selles. Karlinski[1], il est vrai, l'a trouvé une fois dans les selles et le sang d'un nourrisson qui mourut de septicémie staphylococcienne pour avoir tété du pus d'abcès du sein, mais il n'y avait d'abcès dans aucun organe non plus que sous la peau. Il injecta le staphylocoque dans l'oreille de lapines nourrissant des petits et provoqua ainsi chez ces derniers tantôt la gastro-entérite, tantôt la gastro-entérite avec septicémie aiguë, avec staphylocoques dans le sang et les viscères, tantôt enfin les mêmes lésions avec abcès dans les viscères.

L'observation et les expériences de Karlinski prouvent que le staphylocoque peut pénétrer dans l'intestin, y causer, soit seul, soit par symbiose avec le bactérium coli, une entérite staphylococcienne ; que de l'intestin il peut pénétrer dans le sang et produire une septicémie avec ou sans abcès miliaires dans les viscères, suivant la rapidité plus ou moins grande de l'évolution. Elles ne permettent guère, par contre, de supposer que le staphylocoque puisse aller, par la voie sanguine, de l'intestin à la peau, y produire

(1) Sur la pyoseptiçémie d'origine intestinale chez les nouveau-nés. *Med. Prag. Woch.*, 1890.

des abcès sous-cutanés sans produire en même temps la septicém
abcès miliaires dans les viscères. Si donc il est vrai que la galactopl
la nourrice puisse déterminer des abcès sous-cutanés chez le n
autrement que par contamination directe de la peau, c'est la forme
cémique qu'elle doit produire et non la forme discrète observée dan
publiés jusqu'ici comme relevant d'une infection sanguine.

C'est, en effet, la forme pyosepticémique que l'on observe dan
où l'*origine hématogène* des abcès est évidente. Voici un cas très
que j'ai observé à l'hôpital des Enfants-Malades en 1892 : Un bel
2 ans entre au pavillon de la scarlatine avec un œdème, sans
étendu à toute la région lombaire, de la fièvre, une teinte pâle, bla
la peau, qui avaient fait penser à la néphrite scarlatineuse (sans qu
latine ait été constatée) : la peau est absolument saine, l'urine non
neuse; 5 jours après l'entrée, on perçoit de la fluctuation au niv
région lombaire droite, au point où l'œdème était le plus marq
incision donne issue à une trentaine de grammes de pus crémeux,
la fièvre ne tombe pas, l'enfant a une teinte terreuse, sa langue e
la dyspnée est assez prononcée, sans que rien à l'auscultation puiss
quer. Le surlendemain, en palpant l'enfant, on trouve, disséminées
le corps, un grand nombre de nodosités, grosses comme des pet
qui paraissent enchâssées sous la peau, à laquelle elles adhèrent : l
de plusieurs d'entre elles donne issue à du pus crémeux ; toutes c
l'on sent sont alors incisées. Le lendemain et les jours suivants, on e
de nouvelles, que la palpation seule permet de découvrir, la pea
pas altérée à leur niveau : on ouvre ainsi en quelques jours
150 abcès. L'enfant succombe avec tous les symptômes de la sep
A l'autopsie, on constate que le premier abcès, ouvert quelques jou
l'entrée du malade, s'était primitivement développé dans la masse
laire sacro-lombaire[1] ; on trouve des abcès miliaires dans les rein
et la rate : le pus de ces abcès et le sang contenaient le staphyloco
à l'état de pureté, de même que le pus puisé pendant la vie dans
musculaire et dans plusieurs abcès sous-cutanés. Cette observation
s'intituler : abcès musculaire suivi de pyosepticémie caractérisée pa
tion sanguine avec abcès miliaires des viscères et abcès multipl
cutanés. Dans ce cas, le staphylocoque, qui a pénétré dans le sa
aller former des abcès dans les viscères et dans la peau, est parti d'
profond de suppuration, sans qu'il y eût auparavant de lésions cu
l'origine hématogène des abcès sous-cutanés ne peut, dans ces con
être mise en doute. Dans d'autres cas, ce sont des lésions cutanées s
cocciques, vésico-pustules, abcès, qui sont le point de départ de la
ticémie. Lorsque celle-ci s'est développée, il se forme évidemment
des abcès cutanés dus à des inoculations multiples, c'est-à-dire d'orig
gène, mais il s'en forme un bien plus grand nombre que l'on doit a

(1) J'ai vu, chez une fillette de 10 ans, un abcès de la région lombaire, dont l'origine était
à trouver et qui en imposa pour un abcès par congestion. Une ponction exploratrice don
crémeux à staphylocoques purs; l'abcès guérit en 8 jours, après l'incision.

à la dissémination des microbes par le sang dans la peau comme dans les viscères, c'est-à-dire à l'origine hématogène. J'ai vu plusieurs cas de ce genre, et les deux suivants, très complets, que j'emprunte à la thèse de M. Hulot, me paraissent très nettement démontrer cette pathogénie, bien que l'auteur ne l'admette pas.

Dans l'un (*Observ.* XV), il s'agit d'une varicelle suppurée chez un enfant de 27 mois, dont les pustules, à staphylocoques, se sont transformées en ulcérations qui guérissent : « Au bout de huit jours, ces pustules commencent à cicatriser et la température semble retomber à la normale (la température oscille de 37°,2 à 37°,8). L'état général va s'améliorant, le pouls augmente rapidement, la diarrhée disparaît complètement. Les ulcérations n'étaient pas tout à fait cicatrisées quand on voit apparaître, le 9 juillet, une éruption généralisée de petits abcès sur le tronc, les membres, le cuir chevelu ; la température monte avec l'apparition des abcès ; l'état général devient mauvais, l'enfant respire difficilement et se cyanose ; on trouve une broncho-pneumonie. Le 10, après avoir soigneusement lavé la région antérieure du pli du coude, on prélève, avec une seringue stérilisée, 5 centimètres cubes de sang dans une veine, qui donne des cultures pures de staphylococcus albus très virulent. L'enfant meurt le 18. A l'autopsie, on constate que « la peau est absolument criblée de petits abcès siégeant dans le derme et le tissu cellulaire sous-cutané » ; on trouve une pleurésie purulente, des noyaux de broncho-pneumonie purulente. Dans le sang, le pus de la pleurésie et celui des bronches, la pulpe de la rate, on retrouve le staphylococcus albus. Dans l'autre observation (XVII), l'enfant, âgé de 15 mois, a une rougeole confluente, le 28 avril : « L'éruption pâlit au bout de deux ou trois jours et disparaît. Malgré l'absence de toute complication, la température se maintient à 39°, atteint même 40°,6 le 3 mai ; elle reste à ce niveau jusqu'au 5. Ce jour-là, apparaît une éruption généralisée de pemphigus sur la nuque, la région temporale droite, les fesses et le thorax. Ces bulles, dont quelques-unes ont la dimension d'une pièce de 1 franc, contiennent un liquide louche et reposent sur une base enflammée. Les jours suivants, surviennent d'autres bulles, puis on voit survenir une poussée de petits abcès profonds, rappelant de petits tubercules et contenant du pus épais. Ce pus et le liquide des bulles contiennent le staphylococcus aureus. L'enfant est abattu, prostré, puis successivement apparaissent une double otite purulente, une broncho-pneumonie, des signes de méningite avec convulsions, de nouveaux abcès sous-cutanés, du purpura, et l'enfant meurt le 29. Le sang du cœur, le pus des bronches et le liquide cérébral, ensemencés ainsi que le foie et la rate, ont donné des cultures de staphylocoque doré. »

Symptômes. — Dans la plupart des cas, les enfants atteints d'abcès multiples présentent plusieurs ordres de lésions : des vésico-pustules, des abcès dermiques, des abcès sous-cutanés.

Les *vésico-pustules* sont des lésions très superficielles, qui se développent dans la couche du corps muqueux de Malpighi. Ordinairement très petites, du volume d'une tête d'épingle ou d'un grain de millet, elles sont d'abord franchement vésiculeuses, deviennent louches dès la fin du premier

jour, vésico-pustuleuses ensuite et franchement purulentes le c
le troisième jour : elles s'ouvrent et laissent une petite ulcératio
d'une croûtelle. Tous les jours il en apparaît de nouvelles, si bi
un enfant infecté depuis quelque temps déjà, on voit, mélangée
des vésicules, des vésico-pustules, des pustulettes, des croûtes pl
desséchées. Elles peuvent se produire sur toutes les régions du
galement réparties, mais leurs sièges de prédilection sont le cu
dont la propreté est si difficile à obtenir, les fesses et la face pos
cuisses, qui macèrent presque constamment dans l'urine et l
fécales, le cou et la partie supérieure du thorax, plus spéciale
par les vêtements mouillés de sueur. Le cuir chevelu en est quel
criblé : puis, en certains points, plusieurs d'entre elles se réuni
vrent et forment une érosion très superficielle, polycyclique, cach
croûte peu épaisse, jaunâtre, d'aspect impétigineux. Sur les fess
inférieure du dos, la partie postérieure des cuisses, des mollets
des nourrissons, il se produit d'abord de l'érythème, sur lequel l
et les pustules n'apparaissent qu'après quelques heures ou quel
mais, à cause de l'humidité permanente de ces régions, les vés
vrent dès les premières heures et laissent de petites érosions p
ou miliaires, dont le fond rouge vif tranche sur la teinte érythé
la peau voisine : c'est là l'érythème vésiculeux des fesses, si fré
les nourrissons, qui peut guérir rapidement par les simples so
preté, ou, en cas contraire, se transformer, comme l'ont montré M
et Jacquet, en érythème papuleux. Parrot, qui avait bien étudié c
les attribuait à la syphilis, mais MM. Sevestre et Jacquet ont
qu'elles succédaient à l'érythème vésiculeux, et n'avaient que l
papules syphilitiques avec lesquelles il faut éviter de les confondr
mination de « papules syphiloïdes post-érosives », donnée par c
tient compte de tous ces détails importants. L'érythème vésiculeu
ne manque jamais chez les nourrissons quand il y a une autre ma
de staphylococcie cutanée, mais il existe très fréquemment seul.
et la partie supérieure du thorax, les vésico-pustules sont méla
la miliaire blanche et rouge; sur le reste du corps, elles siège
autour d'autres foyers de suppuration.

Sur les muqueuses, les vésico-pustules prennent un aspect
qu'il nous suffit de signaler; sur les lèvres, les gencives, la la
constituent la stomatite impétigineuse diphtéroïde; sur la conj
conjonctivite phlycténulaire; sur la vulve, certaines éruptions a
l'herpès vacciniforme.

Les *abcès superficiels* se présentent sous la forme de petites
du volume d'une lentille, d'un pois ou d'une noisette, à surfac
violacée, qui paraissent enchâssées dans l'épaisseur de la peau.
se développent, en effet, dans l'épaisseur du derme et ont presqu
comme point de départ le follicule pileux, très rarement une glan
pare, ainsi que l'ont montré Escherich et Hulot. Leur évolution
rapide; le premier jour, la peau conserve sa coloration presque n

niveau de la nodosité dure, dont le volume final est atteint dès ce moment : le lendemain, la peau est rosée ou rouge, l'incision à ce moment donne déjà une gouttelette de pus; le surlendemain, la pression de l'abcès entre le pouce et l'index fait apparaître au centre de la surface violacée un point blanchâtre, qui indique la collection du pus et l'amincissement de la peau : si on l'incise, il sort une assez grande quantité, toujours plus qu'on ne l'aurait supposé, d'un pus épais, crémeux, bien lié, et, deux jours plus tard, la cicatrisation est complète; si on laisse l'abcès évoluer seul, il met ordinairement plusieurs jours, quelquefois deux ou trois semaines, à s'ouvrir et se cicatrise ensuite très rapidement. Dans certains cas cependant, que l'ouverture ait été spontanée ou faite au bistouri, la petite plaie ne se ferme pas et se transforme en une ulcération atone, à bords violacés, décollés. Les abcès intradermiques procèdent comme les vésico-pustules par poussées successives et l'on en trouve ordinairement de diverses grosseurs et aux différentes phases de leur évolution. Ils peuvent siéger sur toute la surface du corps, le cuir chevelu, la face, le cou, le tronc, les membres, tantôt irrégulièrement disséminés, tantôt réunis par petits groupes.

Les *abcès profonds* intéressent à la fois les couches profondes du derme et le tissu cellulaire sous-cutané, aux dépens duquel se fait surtout leur extension; à leur niveau la peau conserve pendant plusieurs jours sa coloration normale : aussi est-il souvent nécessaire de palper attentivement toute la surface du corps pour découvrir des nodosités, dont le volume varie de celui d'un petit pois à celui d'un œuf de poule. Plus tard, lorsque l'abcès est déjà collecté depuis plusieurs jours, la peau rougit à sa surface, devient violacée, mince, et semble prête à se rompre; l'abcès peut rester en cet état pendant des semaines, si l'on ne donne issue au pus, puis s'ouvre, laisse écouler un pus épais, crémeux, et tantôt se cicatrise assez rapidement, tantôt laisse une ulcération profonde, atone, sans tendance à la guérison. Sur la tête, l'abcès profond forme une saillie dure, adhérente à la peau, mobile sur les plans profonds, qui ne devient fluctuante qu'à la longue; l'incision précoce, faite longtemps avant la fluctuation, est suivie en général d'une cicatrisation rapide; l'incision tardive et l'ouverture spontanée laissent souvent une cavité, dont les parois ont peu de tendance à se recoller, s'escharifient parfois pour donner lieu à une large ulcération, qui met à nu les os du crâne sur une étendue plus ou moins grande; même à ce moment la restauration est possible : j'ai vu guérir un enfant dont le crâne était dénudé sur l'étendue d'une pièce de 5 francs. Sur la nuque, l'abcès profond est souvent entouré d'une zone de lymphangite et forme au début un large placard rouge, empâté, qui s'étend sur les parties latérales et gêne les mouvements de la tête et des épaules, puis la collection purulente se forme pendant que la lymphangite périphérique s'atténue. Il en est quelquefois de même sur le tronc et les membres, mais ordinairement l'abcès se collecte sourdement sans réaction périphérique et peut passer un certain temps inaperçu. Lorsqu'il s'ouvre seul, et c'est toujours tardivement, on découvre quelquefois des fusées purulentes, des décollements, qui dissèquent les muscles et vont jusqu'au squelette; ces dégâts se réparent toujours avec une extrême lenteur.

Les pustules, les abcès dermiques, les abcès profonds se gr
succèdent, alternent, suivant les cas, de façons très différentes.
enfants atteints depuis deux ou trois semaines et mal soignés, o
fois les trois ordres de lésions : la tête est criblée de pustulettes, r
de croûtes impétigineuses, de pus, et présente une dizaine d'abcès
variable et à différentes phases de leur évolution : sur le cou, le
fesses, sont mélangées des lésions de miliaire et des pustules : s
corps apparaissent de petites taches violacées correspondant à d
tandis qu'une palpation un peu attentive permet d'en découvrir
d'autres, superficiels ou profonds : il n'est pas rare d'avoir à ouvr
même séance cinquante ou soixante abcès, dont le volume varie
d'un pois à celui d'un œuf. Entre toutes ces lésions la peau est sèc
leuse, éraillée. Les ganglions des aines, des aisselles, du cou, son
moins volumineux ; quelques-uns d'entre eux, à la nuque nota
plus encore les ganglions sous-maxillaires, sont suppurés. Chez le
tems proprement, les lésions peuvent être très discrètes : une ou d
nioles, un ou deux placards d'impétigo de la face ou du cuir chevel
ou cinq abcès gros comme des lentilles disséminés sur les avant-b
mollets, ou un abcès gros comme une noix en un point quelc
corps : tels sont ordinairement les seuls accidents. On peut entre
extrêmes imaginer tous les intermédiaires. On peut aussi se représ
débuts très variables : tel enfant a eu d'abord une simple tourniole,
un érythème pustuleux des fesses, un troisième un abcès profond
qui s'est ouvert après 15 jours ou 3 semaines, etc., puis les lésions
tiplient, se généralisent.

Cette généralisation se fait lentement ou brusquement suiva
est due à la dissémination des microbes pyogènes à la surface de la
à leur pénétration dans le courant sanguin, à la pyohémie. Dan
l'autre cas, il se fait des poussées successives ; mais, dans le pre
abcès, dus à l'inoculation successive, à intervalles rapprochés, de l
cutanée, sont peu nombreux à chaque poussée, inégaux, semblent
lopper des couches superficielles de la peau vers la profondeur, ne
prignent pas d'une aggravation rapide de l'état général et mettent
une dizaine ou une quinzaine de jours à recouvrir le corps ; dans l
les abcès sont dus à des décharges microbiennes, qui se font dan
comme dans les viscères, sont extrêmement nombreux à chaque
petits, presque tous égaux et se développent surtout dans la profo
derme, sont perceptibles au toucher 3 ou 4 jours avant d'être acc
la vue ; en même temps qu'eux apparaissent d'autres signes de p
des températures élevées et irrégulières, des localisations pulm
l'aggravation brusque de l'état général. Dans le premier cas, la gué
possible, après une évolution longue il est vrai ; dans le second, la m
fait guère attendre plus de 7 ou 8 jours. Dans d'autres cas plus rares,
d'un coup qu'apparaît sous une peau saine comme une pluie de peti
dont on ne trouve pas tout d'abord l'explication et qui ne sont qu
manifestations de la pyohémie, dont le point de départ peut être

Les *symptômes généraux* sont, on le conçoit, non moins variables que les lésions que nous venons d'étudier. Les courbes de température diffèrent suivant les enfants, suivant le nombre, la profondeur, l'ancienneté des abcès, suivant les complications. On voit des enfants couverts de pustules, d'abcès sous-cutanés, d'escarres, rester apyrétiques jusqu'à la fin : ce sont en général des nourrissons athrepsiques, ou cachectisés par la misère, la tuberculose, une affection aiguë antérieure, et qui sont incapables d'avoir une température supérieure à la normale, pour lesquels, si l'on peut dire, la température normale constitue déjà de la fièvre. Chez d'autres, la fièvre procède par poussées, comme les abcès ; pendant trois ou quatre jours la température monte à 39° ou 39°,5, puis retombe pour une huitaine de jours ; chez d'autres, il y a de la fièvre légère tous les jours pendant toute la durée de la maladie ; chez d'autres, la fièvre est rémittente, à grandes oscillations, comme dans les pyohémies. L'élévation de la température peut enfin être due à une complication pulmonaire ou intestinale.

La langue est saburrale au début, sèche, dure à la fin dans les cas qui se terminent par la mort ; l'appétit est complètement perdu, l'enfant refuse tout aliment solide ; mais la soif est vive et les nourrissons boivent avidement leur lait, en grande quantité, ce qui empêche d'assurer la régularité des fonctions digestives. Celles-ci sont de fait toujours troublées : l'enfant a tantôt de la constipation, tantôt des selles diarrhéiques vertes ou blanchâtres.

Formes. — Les éléments éruptifs et les symptômes généraux se groupent de façons tellement diverses qu'il est bien difficile de donner une idée exacte des formes cliniques que peuvent revêtir les abcès cutanés. On a décrit des formes aiguës et des formes chroniques : quand on lit les observations, on voit que la notion de temps seule a permis cette division, qu'aucun symptôme n'est particulier à l'une plutôt qu'à l'autre, et qu'il est impossible de dire en présence d'un cas donné s'il durera peu ou longtemps : la fièvre, les symptômes généraux, l'agitation, l'amaigrissement, peuvent manquer ou exister, suivant les cas, dans l'une comme dans l'autre ; la longue durée peut tenir à la lente évolution d'une seule poussée d'abcès ou à la répétition des poussées qui, chacune pour son compte, évoluent d'une façon aiguë. On peut diviser les abcès en superficiels ou profonds suivant leur siège, mais il n'y a pas une forme avec abcès superficiels seulement, s'il y en a une avec abcès profonds seuls.

Il est difficile aussi de décrire des formes bénignes ou graves, car les cas en apparence les plus bénins peuvent s'aggraver brusquement et se terminer en quelques jours par la mort ; des cas en apparence graves peuvent se terminer rapidement par la guérison. La division suivante nous paraît embrasser le plus grand nombre des cas que l'on observe en clinique :

Forme pyohémique. . .	consécutive à une suppuration profonde.			
	consécutive à une suppuration cutanée.			
Forme phlegmoneuse. .	confluente.	d'emblée		avec ou sans poussées successives.
		secondaire.	à la forme discrète.	
			à la forme torpide.	
	discrète.			
Forme torpide	confluente.	avec ou sans poussées successives.		
	discrète . .			

[J RENAULT.]

La *forme pyohémique* est caractérisée par la multiplicité des a
petit volume, leur situation profonde, la gravité des symptômes
l'évolution rapide vers la terminaison fatale. Lorsque la pyohémie
cutive à une suppuration profonde, connue ou non, les symptôme
sont d'abord les seuls qui se présentent à l'observation : le malad
abattu, prostré, tantôt anxieux, agité ; la face est pâle, les yeux bi
rement injectés, la peau sèche ou couverte de sueurs froides et v
le pouls fréquent : la température élevée est très irrégulière ; tan
ou trois jours, pendant lesquels la température reste à 40°, en
deux ou trois autres, où elle descend à 38°,5 ou 38° et fait es
détente, malheureusement illusoire ; tantôt ce sont de grandes
avec des différences de 2 ou 3 degrés entre le matin et le soir ; la
est fréquente sans qu'il y ait à vrai dire de dyspnée ; l'examen des
organes, cœur, poumon, abdomen, système nerveux, ne donn
résultats négatifs, on a l'impression d'être en présence d'une s
Puis, les symptômes généraux restant les mêmes, ou s'étant encore
il se forme simultanément en un grand nombre de points d
enchassées dans sa profondeur, de petites nodosités grosses comme
de mil, des petits pois au plus ; la peau tout d'abord conserve à l
sa coloration normale et la palpation seule permet de les découvri
moment ces nodosités contiennent du pus collecté, ainsi qu'on
assurer par l'incision ; les jours suivants, ces petits abcès gagnent
de la peau, qui devient, à leur niveau, rouge, violacée, prête à s
Pendant ce temps, de nouveaux abcès miliaires se forment en gran
par décharges répétées, dans la profondeur, avec tous les caractère
miers : l'état général s'aggrave, le facies est tout à fait altéré, la l
sèche, rôtie ; la respiration s'accélère et l'auscultation révèle la foru
foyers de broncho-pneumonie ; l'urine est peu abondante, album
ventre est ballonné, la rate et le foie sont augmentés de volume, l
n'est pas rare ; souvent des symptômes cérébraux annoncent l'at
méninges. C'est au milieu de ce tableau de la pyohémie que s
mort, du 8e au 15e jour.

Quand la forme pyohémique vient compliquer la forme phleg
elle revêt les mêmes caractères que dans le cas précédent. L'enfa
pour des abcès multiples, a conservé un bon aspect, sans fièvre
même est en voie de guérison, quand tout à coup la fièvre s'allu
général s'altère rapidement ; rien d'abord n'explique ce changement
et c'est seulement après quelques jours qu'apparaissent les abcès pyo
de la peau, caractérisés par leur production simultanée sur toute l
du corps, leur petit volume, leur situation dans la profondeur d
la coloration normale de la peau à leur niveau. Leur apparition
d'un cortège de symptômes graves, température élevée et ir
dyspnée, altération profonde de l'état général, etc., permet d'a
diagnostic de pyohémie avec le pronostic rapidement fatal qu'il

La *forme phlegmoneuse confluente* présente, ainsi que nous l'
d'assez grandes variétés. Elle peut être confluente d'emblée, ou à

par suite de l'inoculation presque simultanée d'un grand nombre de points du corps : c'est le cas par exemple dans la gale, le prurigo, ou encore chez les nourrissons mal tenus, qui macèrent constamment dans des langes souillés : en quelques jours se développent sur toute la surface du corps des vésico-pustules, des abcès superficiels et des abcès profonds. La fièvre alors s'allume, mais dépasse rarement 38°,5 ou 39°, avec une légère rémission matinale ; l'enfant est agacé, grognon, a perdu l'appétit, mais a une soif vive, ce qui chez le nourrisson conduit à des tétées répétées et partant à la production de la diarrhée. Si l'on intervient à ce moment par un traitement approprié, on peut être assez heureux pour arrêter l'affection en une huitaine de jours ; mais le fait est rare, et souvent, malgré les soins les plus minutieux, les poussées de pyodermite se succèdent pendant plusieurs semaines : on a ouvert, pansé tous les abcès, l'appétit renaît, la température est normale depuis 5 ou 6 jours, quand, sans qu'on ait commis de fautes, la température atteint de nouveau 39°, l'enfant est abattu et l'examen de la peau permet de découvrir soit un abcès profond, soit trois ou quatre abcès superficiels, soit un placard de vésico-pustules. Et ainsi quelquefois tous les 8 ou 10 jours.

La forme confluente succède souvent à la forme discrète : un enfant a deux ou trois petits abcès superficiels, quelquefois un seul depuis quelques jours; cet abcès, dont les parents s'inquiètent peu, à cause de son petit volume, s'ouvre seul, le pus qui s'en écoule contamine les parties voisines, tandis que l'enfant avec ses doigts en porte sur les divers points du corps : en 7 ou 8 jours se développent des vésico-pustules autour du premier abcès, des tournioles aux doigts, de la stomatite, de la conjonctivite, des abcès à la face, à la tête, au cou, aux poignets, là où l'enfant porte le plus fréquemment les doigts, puis bientôt un peu partout. A partir de ce moment, l'évolution est celle de la forme confluente d'emblée avec ses phases d'amélioration et ses poussées successives. Dans ces formes confluentes, si l'enfant a passé l'âge de 2 ans, si, plus jeune, il est vigoureux, il supporte assez bien ces alternatives de santé et de maladie, et finit par triompher. S'il s'agit, au contraire, d'un nourrisson chétif, débilité par une alimentation défectueuse, par le rachitisme, ou mieux encore par la tuberculose généralisée chronique ou l'adénopathie bronchique, chaque poussée le laisse plus faible, plus pâle, les fonctions digestives deviennent de plus en plus mauvaises, l'amaigrissement est rapide et prononcé. En quelques semaines, 2 ou 3 mois au plus, l'enfant, s'il n'est pas emporté par une complication, succombe en pleine cachexie.

La *forme phlegmoneuse discrète* peut être caractérisée par l'éruption de quelques vésico-pustules, de deux ou trois abcès superficiels ou profonds, qui, incisés et bien pansés, ne se reproduisent plus. Si, au lieu de les inciser, on les a laissés s'ouvrir seuls, ce qui se produit en 8 ou 10 jours, il peut se faire plusieurs poussées successives, chacune d'entre elles restant discrète et se composant d'un petit nombre d'éléments. Ces formes s'observent surtout chez les enfants de plus de 2 ans, vigoureux, proprement tenus; elles n'altèrent pas la santé générale; un traitement rigoureux coupe presque toujours court à la maladie.

[J. RENAULT.]

La *forme torpide* est le plus souvent *discrète*, mais peut être
Dans le premier cas, il n'y a qu'un ou deux abcès, du volume d'u
ou d'une noix, développés primitivement dans la profondeur de
gagnant peu à peu la surface; dans le second, au moins dix fo
que le premier, il y a quelquefois 20, 50 et même 100 abcès dis
les membres, le tronc, la face, les uns petits, situés dans le
enchâssés dans son épaisseur, les autres gros comme des noisett
sous la peau, qu'ils ne pénétreront que plus tard. Ce qui caractér
torpide, ce n'est ni le petit nombre des abcès, ni leur volu
situation, c'est leur marche lente, torpide, sans réaction générale
sans tendance d'autre part à la résorption ou à l'ouverture spon
en un mot leur aspect d' « abcès froid ». Lorsque l'abcès a attei
plet développement, la peau est à son niveau rouge, violacée,
comme prête à se rompre, la fluctuation est d'autant plus mani
collection est plus volumineuse; autour il n'y a pas de réact
matoire, les ganglions correspondant à la région sont quelq
mais non douloureux; la fièvre manque, les fonctions digestive
males, l'enfant est simplement pâle, un peu anémié, sans que
point ait été modifié. En dehors de toute intervention, l'abcès
en cet état plusieurs semaines et même 5 ou 6 mois; si, à ce
s'ouvre seul ou si on l'incise, il y a à sa place une cavité à bor
dont la cicatrisation peut être fort lente. La forme torpide n'a p
rement une poussée unique et l'on peut trouver chez le même
abcès, dont le début a eu lieu à 2 ou 3 mois de distance, et qui
nent la même marche; quelquefois cependant l'ouverture de l
eux peut devenir le point de départ de la forme confluente, q
comme d'ordinaire, exposant l'enfant à toutes ses complications.

Complications. — Un certain nombre de complications local
avons déjà signalées, peuvent survenir au cours des abcès cutan
phangite, l'adénite suppurée, la gangrène, l'atonie des parties
décollement, les fusées purulentes. D'autres complications be
graves peuvent encore se produire; ce sont la *broncho-pneumonie*
la *septicémie* et la *pyohémie* avec les diverses formes qu'elle est
de revêtir : infection à caractères typhoïdes, méningite, thrombos
pleurésie purulente, péricardite purulente. Les complications l
complications pyohémiques[1], ne présentant ni une interprétatio
des signes particuliers dans l'affection qui nous occupe, ne nou
pas; nous ne retiendrons que la broncho-pneumonie et l'entéri
tent à quelques considérations spéciales.

La *broncho-pneumonie* complique fréquemment les abcès c
tiples qui persistent depuis un certain temps et en aggrave consi
le pronostic : elle s'annonce par un peu de dyspnée, une toux
teuse, de la fièvre; à l'auscultation, on trouve, dès ce moment, d

[1] Elles sont développées dans un autre chapitre de ce Traité. — Lire l'import
Mil. Hutinel et Labbé : Contribution à l'étude des infections staphylococciques partic
l'enfant. *Arch. gén. de méd.*, 1896.

poumons, des râles ronflants et sibilants auxquels s'ajoutent bientôt des râles fins, humides, à l'une des bases ou aux deux; la dyspnée augmente, les râles fins se généralisent sans qu'on trouve d'ordinaire ni matité, ni souffle, et la mort survient en 7 ou 8 jours, quelquefois moins. A l'autopsie, on trouve du pus dans les bronches de moyen et de petit calibre, des noyaux de broncho-pneumonie rouges, gris ou suppurés avec les lésions habituellement concomitantes de congestion, emphysème, atélectasie. Dans le pus des bronches, dans le pus des vacuoles, dans les foyers non suppurés de broncho-pneumonie, on trouve les mêmes staphylocoques que dans le pus des abcès sous-cutanés. La relation de cause à effet entre les deux affections n'est donc pas douteuse, mais elle est susceptible de deux interprétations suivant les cas : la broncho-pneumonie peut être d'origine bronchique ou d'origine vasculaire. La plupart du temps, vraisemblablement, elle est d'origine bronchique; les microbes, qui recouvrent en quantité infinie la surface de la peau, sont à chaque instant inhalés ou portés à la bouche par l'enfant : cette pathogénie est la seule admissible dans les cas où l'on trouve le staphylocoque dans le poumon, mais non dans le sang. Lorsqu'on le trouve dans les deux, elle peut encore être applicable et il est permis de penser que l'infection sanguine s'est faite secondairement à l'infection pulmonaire et par elle. Dans quelques cas, toutefois, la broncho-pneumonie est certainement d'origine sanguine, elle est au même titre que la péricardite, la pleurésie, la méningite, les abcès miliaires du foie et du rein, etc., une des manifestations de la pyosepticémie.

Une autre complication non moins fréquente et presque aussi grave que la broncho-pneumonie est la *gastro-entérite*. La plupart des enfants atteints d'abcès sous-cutanés ont les fonctions digestives troublées : alternatives de diarrhée et de constipation, selles vertes ou panachées contenant des grumeaux de caséine non digérée; subitement se produisent quelques vomissements, les selles deviennent liquides, séreuses, blanches ou vertes, abondantes, répétées, la température s'élève à 40° et 41° et en deux jours l'enfant meurt dans le coma ou les convulsions; d'autres fois la température ne s'est élevée que pour retomber au-dessous de la normale, tandis que les vomissements et la diarrhée continuent, que les extrémités se refroidissent, que les yeux s'excavent : c'est le choléra infantile, qui se termine par la mort en 2 ou 3 jours. Dans un cas comme dans l'autre, l'intestin, le sang, les viscères ne renferment jamais le staphylocoque, mais toujours le bacterium coli virulent : c'est donc à lui qu'il faut attribuer la gastro-entérite, la septicémie et la mort; les lésions cutanées ne semblent avoir joué qu'un rôle prédisposant, soit en diminuant la résistance de l'individu, soit en troublant les sécrétions digestives et en permettant ainsi l'exaltation de la virulence du bacterium coli; il se peut aussi, mais le fait n'est pas démontré, que le staphylocoque arrivant dans les premières portions de l'intestin exalte, par un phénomène de symbiose, la virulence du bacterium coli, qui persiste seul et cause tous les accidents.

Diagnostic. — Le diagnostic d'abcès multiples est un diagnostic qui s'impose à première inspection. La *varicelle* suppurée, le *pemphigus*, la *der-*

matite herpétiforme sont des lésions bulleuses, qui restent pures, un certain temps tout au moins : il est donc facile de voir se fo vésicules ou les bulles, de voir leur contenu limpide devenir lou purulent, la bulle se crever et laisser à sa place une ulcération ordin superficielle : les éruptions de la varicelle ne se répètent guère plu 15 jours même dans les formes anomales; l'éruption de pemphig dermatite herpétiforme se fait par poussées successives d'une d longue avec, ordinairement, conservation d'un état général assez b comme nous l'avons vu, ces affections peuvent un jour se complique sous-cutanés multiples, superficiels et profonds : la peau présente mélange de lésions dont il faut savoir établir les relations. Il en est des abcès consécutifs à l'*impétigo*, aux *poux*, à la *gale* : l'affectio tive peut être masquée par l'autre ou tout au moins prendre le d rang, mais la coexistence de lésions impétigineuses à la face et chevelu, de poux et des lésions de grattage dont le maximum est à l de sillons acariens, permet de faire le départ entre les différents o lésions. Il est plus important encore, au point de vue du pronostic, d en présence d'une forme confluente d'abcès multiples, si l'on a aff pyohémie ou non. En cas de pyohémie, les abcès sont égaux, petits; tibles au toucher avant de l'être à la vue, ils sont semés sous la semblent se développer de la profondeur à la surface : l'état général vais, l'enfant est prostré, a le teint plombé; la fièvre est élevée, ré ou continue; la respiration s'accélère, s'embarrasse; d'autres si pyohémie se montrent et l'enfant succombe rapidement. Dans la for fluente par inoculations multiples et successives, les abcès sont i souvent volumineux, très superficiels au début, semblent se dévelop surface vers la profondeur; l'état général reste relativement bon, est irrégulière, coupée souvent par plusieurs jours d'apyrexie; la g est fréquente.

Le diagnostic le plus difficile est de savoir si les abcès torpides abcès simples ou des *abcès tuberculeux*, ou encore des *gommes tiques* ramollies. Longtemps, nous l'avons vu, on les a tous confon le nom de gommes scrofuleuses de la peau. Ces abcès ont en effet la des abcès froids et leur développement chez des sujets anémiques, ou bouffis, toujours pâles, à gros foie, grosse rate, polyadénopathi souvent le diagnostic impossible : l'examen bactériologique du p permet souvent de constater le staphylocoque, l'inoculation aux cob donne des résultats négatifs au point de vue de la tuberculose, per seuls de trancher la difficulté. Les gommes syphilitiques sont relat rares : l'examen de l'enfant, la constatation d'autres signes de héréditaire qui ne manquent jamais, l'examen bactériologique du traitement spécifique, permettent d'assurer le diagnostic.

Pronostic. — Un pourcentage de la mortalité portant sur tous d'abcès multiples donnerait une idée fausse du pronostic de cette a Le pronostic, en effet, doit être porté dans chaque cas particulier, e dant sur l'âge de l'enfant, son état antérieur, la forme de la maladie

tence ou l'absence de complications : cette étude a été faite, chemin faisant, dans les chapitres précédents.

Traitement. — La *prophylaxie* des abcès multiples réside tout entière dans les soins de propreté et les précautions antiseptiques. Les soins de propreté ont pour effet de conserver à la peau sa souplesse, son fonctionnement parfait, sa résistance aux germes qu'elle porte à sa surface en même temps que la destruction d'un certain nombre de ces germes et l'atténuation des autres. Les bains quotidiens, que l'on donne aux nourrissons, le changement fréquent des langes, pour empêcher la macération de la peau dans l'urine ou les matières fécales, suffisent parfaitement à ce but : aussi, dans la classe aisée, qui peut et veut suivre ces prescriptions, est-ce tout à fait exceptionnellement qu'on observe des suppurations cutanées. Chez les enfants plus âgés, l'usage journalier du « tub » tiède ou froid peut remplacer les bains; mais alors c'est à la propreté des mains qu'il faut spécialement veiller. Toute personne atteinte d'une affection suppurée quelconque doit être écartée de l'entourage du nourrisson; si la nourrice a un abcès du sein, elle ne doit pas donner, bien entendu, le sein malade et doit faire son pansement avec des précautions telles que la contamination de l'enfant soit impossible. A l'hôpital, les enfants atteints de pyodermite sont forcément mélangés aux autres. Il est nécessaire de leur appliquer dans toute sa rigueur l'isolement par le box de M. Grancher : toute personne qui a examiné ou soigné l'enfant infecté doit laisser sa blouse dans le box, se laver les mains au savon, puis au sublimé, et mettre une autre blouse avant d'aller examiner ou soigner un autre enfant. On évite ainsi de porter directement les microbes virulents d'un malade à un autre. Le lavage des parquets et des murs remplaçant le balayage empêche le transport des germes par les poussières de la salle.

Quant au *traitement* de l'enfant infecté, il comprend avant tout deux indications : l'évacuation du pus des abcès, la protection des parties saines.

L'incision n'est jamais trop précoce : il est inutile d'attendre pour ouvrir un abcès que la peau soit rouge, ramollie à son niveau; lorsque l'on sent l'abcès au doigt, si dur qu'il paraisse, c'est que le pus est collecté, et il faut l'évacuer : on est souvent, pour ne pas dire toujours, surpris de la quantité de pus contenu dans ces nodosités, que l'on ne croyait pas suppurées.

L'incision doit être petite : elle est toujours assez grande si elle donne issue facile au pus. On saisit entre le pouce et l'index gauches le petit abcès que l'on maintient et fait saillir pendant que de la main droite on enfonce le bistouri jusqu'au fond; à ce moment, il est inutile d'inciser, on retire simplement le bistouri : la plaie cutanée ainsi faite est suffisante pour que la pression de l'abcès fasse sortir tout le pus ; la cicatrisation est complète en 24 ou 48 heures, quelquefois 3 ou 4 jours si la peau était trop amincie[1].

[1] Cette ponction au bistouri pourrait être étendue à l'ouverture de tous les abcès à staphylocoques : en 1890 nous avons, le Dr Reblaud et moi, appliqué cette méthode à tous les abcès du sein que nous avons ouverts : dans les abcès trop volumineux nous mettions une petite mèche de gaze antiseptique destinée simplement à maintenir la petite ouverture béante pendant 3 ou 4 jours ; la guérison a toujours été complète en 5 ou 6 jours sans cicatrice apparente, ce qui ne nous paraît pas être un fait négli-

Tous les abcès que l'on peut sentir à la palpation doivent êt
une même séance, dût-on faire 60 ou 80 incisions : on n'a ri
de la petite perte de sang qui en résulte ; son inconvénient est n
de ceux qu'il peut y avoir à laisser des foyers de suppuration
d'un enfant. Le lendemain et les jours suivants jusqu'à guéris
il faut palper avec soin toute la surface du corps pour découvr
tout abcès qui a pu se former. Chaque abcès doit être recouv
pansement sec à la gaze salolée ou iodoformée, ou, s'il est p
d'une rondelle d'emplâtre rouge de Vidal. Les pansements hum
nent moins bien que les pansements secs : ils augmentent so
quamation de l'épiderme, irritent la peau et facilitent ainsi la
des microbes dans son épaisseur. Pour désinfecter la peau des
sines et la débarrasser, dans la mesure du possible, des microbe
a déposés à sa surface, les bains quotidiens sont indispensab
donner des bains boriqués, ou même des bains de sublimé à
1 20 000, en surveillant l'enfant dans ce dernier cas pour évite
tion, rare, il est vrai, mais possible. Il semble préférable d'
bains simples ou savonneux et d'enduire ensuite l'enfant de va
tolée à 1 10. Ce moyen doit être en tout cas employé lorsque le
tiples sont dus à la gale ou à la phtiriase : sans cette précautio
se renouvellent indéfiniment, puisque leur cause occasionnelle p

geable. Nous avons fait de même une incision d'un centimètre de long dans un vol
staphylocoques de la cuisse (500 gr. de pus) chez un homme, et dans un abcès à stap
région lombaire (250 gr. de pus) chez une fillette de 10 ans : dans les deux cas la guéris
en 6 ou 7 jours. Par contre, l'abcès du sein à streptocoques que nous avions incisé d
n'était pas guéri après trois semaines et il nous a fallu faire une large incision.

XIV

INFECTIONS CUTANÉES

PAR LE Dr J. HULOT
Ancien chef de clinique médicale de la Faculté de Paris.

Toutes les affections septiques et en particulier celles qui ont la peau comme origine ou comme localisation sont plus fréquentes encore chez le nourrisson et dans le cours de la première enfance qu'à tout autre âge de la vie. Débile encore et la plupart de ses organes inachevés, le nouveau-né se trouve exposé dès sa naissance aux attaques d'un nombre considérable de germes ou microbes pathogènes partout disséminés autour de lui. Or l'enfant est loin de pouvoir résister aussi facilement que l'adulte à ces attaques. Si, en effet, on considère d'une part le germe en lui-même avec toutes ses qualités de vitalité et de virulence et d'autre part le terrain sur lequel il évolue, on s'aperçoit bien vite que si la cause animée reste la même, le terrain, lui, est changé; car le jeune âge constitue à lui seul une des conditions les plus défavorables pour l'organisme dans sa lutte contre l'envahissement des agents pathogènes.

Ce manque de résistance aux infections, si marqué chez le nouveau-né et le nourrisson, n'est pas d'ailleurs particulier à l'espèce humaine, les animaux le présentent également. Il est dû, autant que permettent d'en juger les travaux récents, à une réunion de causes dont les principales sont : l'insuffisance de la phagocytose et du pouvoir bactéricide des humeurs, du sang en particulier en rapport avec le développement incomplet des organes lymphoïdes et hématopoiétiques, ganglions lymphatiques, moelle osseuse, rate, etc., la desquamation très active de la peau et des muqueuses qui entraîne à sa suite une perméabilité plus grande du revêtement cutané et dont l'importance a été bien démontrée par Epstein; le développement incomplet dans beaucoup d'endroits de la couche cornée de l'épiderme signalée par Rémy et sur lequel j'ai moi-même insisté ailleurs; la réaction fébrile à peine marquée que présente souvent l'enfant; la faible alcalescence du sang de nouveau-né, analogue à celle que l'on retrouve chez les enfants infectés. Si à ces diverses causes nous ajoutons encore la débilitation préalable réalisée par des maladies antérieures fréquentes à cet âge ou un manque de résistance spécial dû à des tares héréditaires organiques que rien parfois ne peut faire prévoir et que révèle seule la marche rapide et grave d'infections ordinairement bénignes, nous ne serons plus étonnés du nombre considérable d'infections que l'on observe dans les premiers jours de la vie.

Les portes d'entrée de ces infections sont relativement peu nombreuses. Les germes pathogènes ne peuvent en effet envahir l'organisme qu'en pénétrant au niveau des orifices naturels ou en traversant le revêtement cutané.

Nous ne nous occuperons dans cette étu le que des infections q cette dernière voie.

Les infections dont la peau peut devenir le point de départ breuses dans l'enfance. Parfois bénignes, comme dans la furon abcès cutanés superficiels, elles peuvent acquérir dans certains ca vité telle que la mort en est la terminaison presque fatale. C arrive, par exemple, dans l'érysipèle ou le phlegmon consécutifs à tion de la plaie ombilicale par le streptocoque, dans les gangrèn nées de la peau, origine fréquente de méningites, de pleurésies à staphylocoques ou à streptocoques, etc. Cependant, malgré la ces infections et leur fréquence, la notion étiologique de la présen nente de germes pathogènes disséminés sur toute la surface de de la possibilité de leur pénétration à travers l'épiderme et le der dans le tissu cellulaire sous-cutané et les vaisseaux sanguins et lym est de date relativement récente. Il n'y a pas plus d'une dizain qu'on s'est préoccupé du rôle que pouvaient jouer, dans la genè ladies dites médicales, ces germes saprophytes ou pathogènes que bactériologique montre exister en si grand nombre à la surface et des muqueuses.

Aujourd'hui, on connaît bien ces infections. Et grâce à l'é approfondie de leurs causes déterminantes et occasionnelles, on a tuer un traitement prophylactique efficace pour prévenir ces m généraliser aux affections dites médicales l'application des préc des soins antiseptiques jadis réservés aux opérations chirurgicales dant aussi utiles à employer dans les uns que dans les autres.

Étiologie. — A l'état normal, la peau est couverte d'un no sidérable de germes saprophytes et pathogènes. Remlinger[1] en 40215 par centimètre carré de peau saine. Ce nombre est natu variable suivant les habitudes hygiéniques de l'enfant et suivant du corps examinée. Ainsi il est plus considérable chez les enfa prennent pas de bains que chez ceux qui sont baignés fréquem résultat est le même si la recherche est faite sur les parties d comme le visage ou les mains qui ont de fréquents contacts avec extérieurs, et sur les parties du corps comme le périnée et le sc quemment souillés chez le nourrisson par l'urine et les déje nombre des bactéries et surtout des bactéries pathogènes rencontr peau est également plus grand chez les personnes qui vivent dans contaminé tel que les salles des hôpitaux dans l'air et les pouss quelles de nombreux auteurs (Babes, Eiselsberg, Gastou, Gaertne Macaigne, Solowiew, Ullmann, Wigura, Zeleniew) les ont recherc crits. Ces germes sont le plus souvent enfoncés dans les sillons et dans le goulot des glandes sudoripares et sébacées, prêts à p la moindre circonstance favorable qui leur permettra de pullu pénétrer plus profondément. On les rencontre aussi entre les cel

(1) Remlinger. Les mi humain ie, avril 1896.

couche de Malpighi et dans les lacunes lymphatiques du derme (Remlinger, Hulot). D'après Unna, Hutinel et Labbé[1], les micro-organismes seraient rares dans le conduit excréteur des glandes sudoripares, si tant est même qu'ils s'y rencontrent.

Bien que les espèces les plus variées puissent se trouver sur la peau, c'est le staphylocoque pyogène, blanc ou doré, qui est le plus fréquemment observé, 48 fois sur 50 (Remlinger). Le staphylococcus citreus est beaucoup plus rare. Viennent ensuite par ordre de fréquence le streptocoque, le colibacille, puis bien loin derrière le pneumocoque, le pneumobacille de Friedländer et le bacille de Koch. Enfin, dans des circonstances tout à fait exceptionnelles, on peut rencontrer les bacilles de la lèpre, du tétanos, de la peste, du choléra, etc.

Tant que la peau ne présente aucune solution de continuité, tant que l'épiderme conserve son épaisseur normale, tous ces germes restent inoffensifs. Surviennent, au contraire, une coupure, une simple exfoliation de l'épiderme, et les voilà pénétrant dans la profondeur du derme, gagnant le tissu cellulaire sous-cutané, les vaisseaux sanguins et lymphatiques et, par leur intermédiaire, envahissant l'organisme tout entier. Mais n'y a-t-il besoin pour créer une infection que de la présence d'un micro-organisme et d'une solution de continuité du tégument? Évidemment non. Pour arriver à ce résultat, d'autres éléments entrent en jeu : d'une part, la virulence du germe; d'autre part, la résistance du terrain.

La virulence du germe est éminemment variable. Prenons par exemple le staphylocoque puisque c'est lui qui se trouve le plus souvent en jeu. Habituellement ce coccus est peu virulent : mais faisons-le passer expérimentalement d'un animal à un autre et rapidement nous obtiendrons une augmentation considérable de sa virulence. Cette expérience se renouvelle journellement en pathologie humaine. Un staphylocoque, jusque-là inoffensif, peut déterminer chez un jeune sujet quelques abcès tout à fait superficiels, et, transporté sur un voisin, être la cause d'un abcès plus vaste, d'un phlegmon ou d'une stomatite grave. Il est fréquent de voir l'arrivée dans une salle d'un enfant présentant une suppuration bénigne être le point de départ d'infections viscérales et de broncho-pneumonies dont la gravité va croissant avec le nombre d'enfants atteints. Malgré tout son intérêt, cette question de la virulence du germe est néanmoins beaucoup moins importante que celle de la qualité du terrain morbide qu'une infinité de causes peuvent affaiblir et préparer à l'infection.

La plus importante de ces causes est l'*âge* de l'enfant. Alors qu'un nourrisson, placé dans les mêmes conditions hygiéniques qu'un enfant plus âgé, fera une infection grave et rapide, ce dernier ne présentera qu'une infection subaiguë ou chronique dont on pourra légitimement espérer la guérison. De nombreux exemples de ces faits ont été publiés (Hulot, Hutinel et Labbé).

Rodet[2] a montré en 1885 que pour obtenir chez l'animal les mêmes

(1) Hutinel et Labbé. Contribution à l'étude des infections staphylococciques particulièrement chez l'enfant. *Arch. génér. de méd.*, décembre 1896.
(2) Rodet. *Revue de chirurgie*, 1885.

[J. HULOT.]

lésions que chez l'enfant, il fallait choisir l'animal qui était le plu à l'espèce microbienne qu'on voulait étudier et de plus s'adres sujets jeunes. Hutinel et Labbé ont vu également que chaque fois en à rechercher la virulence d'un staphylocoque, les sujets jeunes jours succombé beaucoup plus rapidement que les sujets adultes.

A côté de cette susceptibilité spéciale de l'enfant nouveau-né avons déjà énuméré plus haut les causes probables, inhérentes à même, viennent se placer les causes prédisposantes physiologiques la dentition et la croissance, qui diminuent la résistance de l'enfant minent la localisation du germe pathogène sur la muqueuse bucca les épiphyses, et les causes prédisposantes pathologiques, représe les maladies aiguës et chroniques. Quel médecin n'a remarqué la f des infections cutanées (furoncles, abcès multiples superficiels ou dans la convalescence des maladies infectieuses, comme la fièvre la pneumonie, la grippe, le rhumatisme articulaire aigu. De trouve-t-on pas fréquemment des lésions de la peau (abcès ou g disséminées) dans le cours des fièvres éruptives, rougeole, s rubéole, variole, varicelle (Billiet et Barthez, Brouardel, Roulland et Labbé)!

Les maladies du tube digestif, gastro-entérites, dilatation stom rachitiques, ont une influence tout aussi accusée. Bouchard, Ma montré la susceptibilité de ces enfants dyspeptiques pour toutes l tions, surtout les infections cutanées. Pour Monti et Roger, cette bilité serait due à l'action déprimante produite sur l'organisme fermentations anormales qui se font dans l'estomac et l'intestin.

De même certaines maladies rares chez l'enfant, comme l'album le diabète, favorisent singulièrement, quand elles existent, le dévelo de furoncles, d'anthrax, etc. La tuberculose, qui est au contraire quente dans le jeune âge, a un rôle cachectisant sur lequel il est nécessaire d'insister. Maintenant surtout que l'on connaît mieux l complexe du bacille de Koch déterminant souvent à côté de la lésio fique : tubercule, des lésions simplement irritatives, soit par toxé par bacillémie, on se rend un compte beaucoup plus exact du m de cette débilitation souvent précoce. Il n'est pas rare d'ailleurs de trer des lésions tuberculeuses pulmonaires ou ganglionnaires enfants ayant succombé à une infection généralisée à point de dépa par le streptocoque ou le staphylocoque; et il est à remarquer que de la peau ne renferment presque jamais le bacille de Koch, quoiq sont possible (Rémy)[2]. La syphilis agit comme la tuberculose en l'organisme. Il en est de même des malformations cardiaques, su rétrécissement de l'artère pulmonaire, qui en retardant le dévelo général diminuent la résistance de l'enfant et permettent une infec grave (Claisse)[3].

[1] Bouchard. Des abcès multiples chez les nourrissons. *Ann. de gynécologie*, février 1888.
[2] Rémy. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*, 1895.
[3] P. Claisse. Malformation cardiaque. *Bulletin de la Soc. anat.*, novembre 1894.

A côté de ces maladies générales, il faut placer, parmi les causes déterminantes, certaines affections locales qui préparent la voie à l'infection. Ce sont d'abord les plaies et les ulcérations si fréquentes chez l'enfant : plaie ombilicale, point de départ si fréquent, autrefois surtout, d'accidents redoutables, érysipèle, phlegmon, phlébite infectieuse; ulcérations des malléoles et des talons signalées par Parrot et Saint-Philippe[1] et causées par le simple frottement des pieds contre un linge un peu dur chez les enfants peu vigoureux; érythème des fesses et des cuisses chez les enfants mal tenus; plaies du cuir chevelu dues à la compression par un oreiller trop dur; plaies cutanées consécutives à un vésicatoire mal pansé, à une brûlure, etc. Viennent ensuite certaines fièvres éruptives comme la variole, la vaccine, la varicelle. Cette dernière maladie, regardée habituellement comme bénigne, se complique souvent de suppurations cutanées (Rayer[2], Puig[3], Kammer[4], Bokay[5], Perret[6], Charvin[7], Landon[8], Haward[9], Buchler[10], Stainforth[11], Braquehaye[12], Claisse, Brunner[13], Hulot[14], Caillaud[15]). Enfin les différentes maladies de la peau sont très fréquemment le point de départ d'infections plus générales : l'impétigo, qu'il siège sur la face, sur le cuir chevelu, le cou ou même le tronc et les membres; le pemphigus des nouveau-nés, la staphylococcie cutanée (Almquist)[16], (Peter)[17], (Rist)[18], et les éruptions pustuleuses qui surviennent au cours des infections générales à staphylocoques; l'eczéma, surtout l'eczéma impétigineux, la gale, avec les éruptions multiples qu'elle provoque et les lésions de grattage qu'elle détermine. L'herpès (Robin et Leredde[19]), la lymphangite, le furoncle, surtout celui de la face (Gangitano, Cirello, Verneuil), l'anthrax de la nuque et des membres, la tourniole sont aussi des causes fréquentes d'infection généralisée.

Nous ne saurions non plus passer sous silence, dans cette revue rapide des causes prédisposantes des infections cutanées, les conditions extérieures dans lesquelles vivent les enfants et qui ont sur leur développement une si grande importance. Nous faisons allusion ici à la privation d'air et de soleil, au manque de soins hygiéniques et de propreté, à l'alimentation ou mauvaise ou prématurée, grandes causes de misère physiologique, de déchéance

(1) Saint-Philippe. De quelques-unes des portes d'entrée de l'infection chez l'enfant. *Arch. clin. de Bordeaux*, juillet 1892.
(2) Rayer. *Dictionnaire* en 15 volumes, 1855.
(3) Puig. *Thèse de Paris*, 1888.
(4) Kammer. *Revue med. de la Suisse romande*, t. XII.
(5) Bokay. *Soc. méd. de Buda-Pesth*, 1888.
(6) Perret. *Province méd.*, 1er juin 1889.
(7) Charvin. *Thèse de Lyon*, 1890.
(8) Landon. *Deutsch. med. Wochensch.*, 1890.
(9) Haward. *British med. Journ.*, 1885.
(10) Buchler. *Americ. sc. Journ. of med.*, 1889.
(11) Stainforth. *Brit. med. Journ.*, 1890.
(12) Braquehaye. *Gaz. hebd. de méd.*, 1894.
(13) Brunner. *Deutsch. med. Zeitsch.*, 1896.
(14) Hulot. *Thèse de Paris*, 1895.
(15) Caillaud. *Thèse de Paris*, 1896.
(16) Almquist. *Zeitsch. f. hyg.*, février 1891.
(17) Peter. *Berlin. klin. Woch.*, 1896, n° 6.
(18) Rist. *Soc. de pediatrie*, février 1903.
(19) Robin et Leredde. *Arch. de méd. expér.*, 1893.

organique et même de rachitisme parmi les enfants des ville
entrent à l'hôpital n'ont évidemment pas ces mêmes inco
redouter; cependant là encore d'autres causes viennent les atte
d'une part la contamination presque inévitable d'un enfant p
par l'intermédiaire des linges, des mains des infirmières ins
désinfectées, de l'air chargé de poussières et de germes; toute
défavorables qui atteignent leur maximum de nocivité avec l'en
si difficile à éviter à certaines époques de l'année. D'autre part,
ment de nourriture, l'insuffisance des nourrices chargées d'allai
plusieurs enfants, dont aucun ne tette comme il faut, l'empl
l'allaitement artificiel chez les syphilitiques sont encore autant
débilitation et d'anémie pour l'enfant hospitalisé. Il ne nous reste
compléter cette étude étiologique, qu'à examiner d'où pro
plus habituellement les agents pathogènes, causes de l'infection.

Dans la plupart des cas, l'infection est réalisée par un micro
vivant sur la peau en saprophyte, comme nous l'avons vu au dé
étude et dont la pullulation est rendue possible par toutes les con
nous venons de passer en revue. D'autres fois, cependant,
organisme provient d'une autre personne infectée et est transpo
l'intermédiaire d'un objet, soit par les doigts de l'homme. Dans
sur les pyodermites, Leloir[1] a parfaitement indiqué les conditio
contagion :

1° Dans certains cas, c'est un foyer de suppuration primitif, p
plaie ou affection suppurante quelconque, qui détermine d'autre
suppuration à distance chez le même sujet;

2° Dans d'autres cas, l'inoculation se fait de l'homme ou
atteint de suppuration à ceux qui le soignent et de ces derniers
sujets sains. Quelquefois même il peut se faire de véritables p
démies de pyodermites, témoin l'exemple de 5 religieuses cité p
en 1880.

Quant à la pénétration des germes pyogènes venant d'un
atteinte de galactophorite ou d'abcès du sein dans le tube digesti
rissons et de là dans la profondeur de la peau, j'ai montré ailleur
théorie n'est guère défendable. En effet, les abcès cutanés mult
rencontrent pas seulement chez les nourrissons au sein, mais aus
enfants sevrés; ils peuvent de même se montrer chez des enfa
nourrice n'a jamais eu de galactophorite. Enfin la bénignité des
va pas bien avec une infection généralisée par la voie sanguine, inf
de plus, n'aurait jamais laissé de trace ni au niveau de l'intes
niveau des ganglions lymphatiques ou du foie. Nous admettrons
qu'à nouvel ordre que les abcès multiples des nourrissons, supe
profonds, sont dus presque exclusivement à la pénétration d
germes à travers la peau.

Pathogénie. Le mécanisme des infections cutanées est tr

[1] Leloir. Des pyodermites. *Bull. méd.*, 1895.

suivant les cas, et aussi suivant la virulence et la nature de l'agent infectieux.

Lorsqu'ils ne franchissent pas les limites de la peau, ces agents infectieux, microbes pyogènes le plus souvent, déterminent différentes lésions, abcès folliculaires, furoncles, impétigo, pemphigus, etc., qui rentrent dans le groupe des staphylococcies cutanées créé par Wickham. Lorsque, au contraire, le germe infectant traverse la peau, il peut agir de deux façons différentes : 1° ou bien il franchit la barrière que lui oppose l'épiderme et le derme et, par l'intermédiaire des vaisseaux sanguins et lymphatiques, il va créer dans les tissus de nouveaux foyers de suppuration, d'où *septicémie*; 2° ou bien il reste sur place, détermine une vaste suppuration et fabrique une grande quantité de toxines qui, résorbées par les vaisseaux à mesure de leur formation, causent un empoisonnement général, une *toxémie*.

Examinons maintenant de plus près comment se réalisent ces deux modes d'infection. Dans la septicémie, il y a pénétration des germes à travers la peau. Si celle-ci présente une solution de continuité antérieure ou si la couche cornée a disparu en grande partie pour une cause ou pour une autre, les pyogènes pénètrent dans l'intervalle des cellules du corps muqueux de Malpighi et atteignent, soit libres, soit englobés par des leucocytes, la surface du derme. Quand, au contraire, l'épiderme est sain, l'infection ne peut se faire évidemment que par les conduits excréteurs des glandes sudoripares et sébacées. Cette opinion a été soutenue par Escherich et Bockhart. C'est également celle que j'ai émise.

D'après Unna[1] les choses se passeraient bien ainsi dans le cas d'impétigo, de folliculites, d'abcès sous-cutanés, mais jamais les microbes ne pénétreraient par les glandes sudoripares. Cette pénétration se ferait principalement à l'embouchure des glandes sébacées, dans l'interstice qui sépare la gaine épithéliale externe de la membrane vitrée du follicule pileux.

Quelle que soit la route parcourue par le germe infectant, il arrive rapidement à la face inférieure du derme. Là deux voies s'ouvrent devant lui : la voie sanguine, la voie lymphatique. Le plus souvent c'est par la voie lymphatique que se fait l'envahissement de l'organisme. Sur des coupes de peau, dans les cas d'infections cutanées, se voient très nettement des amas de staphylocoques ou de streptocoques dans le tissu cellulo-graisseux sous-cutané et dans les vaisseaux lymphatiques. Suivant le cours de la lymphe, les pyogènes arrivent bientôt aux ganglions, non sans avoir déterminé sur leur passage de la lymphangite et même des abcès. Là peut se terminer l'infection si le germe est peu virulent et les phagocytes vigoureux. Il se produit dans ce cas une légère tuméfaction du ganglion qui disparaît rapidement et tout rentre dans l'ordre. Quand, au contraire, l'agent infectant reste victorieux, on voit se développer une adénite suppurée et souvent à la suite de nombreux abcès viscéraux, à la suite de l'adultération du sang par la voie du canal thoracique et de la veine sous-clavière. Quelquefois, mais beaucoup plus rarement, les germes pénètrent directement dans les vaisseaux sanguins, au

(1) Unna. *Deut. med. Zeit.*, 1876.

niveau des papilles. On remarque, en effet, parfois, sur des
les capillaires situés au-dessous du foyer purulent remplis d
ou de streptocoques libres ou englobés dans des concrétion
est évident que ces germes peuvent être entraînés dans l
latoire et causer de la septicémie. Cependant nous penson
ce mode de pénétration est tout à fait exceptionnel. Qu
l'existence de la septicémie n'est pas douteuse et elle peut ê
mise en évidence soit pendant la vie, soit après la mort, p
des micro-organismes dans le sang et les viscères. Cette
immédiatement après la mort donne le plus souvent des r
Dans 11 cas mortels que nous avons rapportés, 2 fois seul
organisme n'a pas été retrouvé dans le sang du cœur. De le
et Labbé accusent 6 résultats positifs sur 9 cas : ce qui
15 sur 20 ou 75 pour 100.

Pendant la vie les examens positifs sont beaucoup plus
tient compte que des recherches faites dans des condit
d'asepsie. Il ne faut pas oublier en effet que, malgré des
tiques répétés, la peau peut encore renfermer des germes,
recueilli par piqûre du doigt peut être contaminé dans ces c
forte raison en est-il de même de celui qu'on recueille au
touses scarifiées. Seule, la prise du sang directement dans
une seringue soigneusement stérilisée met à l'abri de toute
Petrewsky, Littman, Hulot).

Cependant cette rareté n'implique pas la non-existence d
Elle prouve tout simplement que le nombre de microbes c
sang est peu considérable, et aussi très probablement que c
s'y rencontrent que par intervalles. Il est à supposer qu'il s
à autre des décharges microbiennes coïncidant peut-être av
fébriles, comme semble le prouver une observation de Berul
pas non plus perdre de vue que la recherche directe des m
sang est souvent difficile, les microbes étant le plus souven
les coagulations fibrineuses. Pour donner à cette recherche
scientifique il faut recourir aux inoculations aux animaux o
inoscopique de Jousset. Peut-être aussi les résultats positifs
fréquents. La présence des micro-organismes dans le san
d'une septicémie grave est d'un pronostic presque touj
cas signalés par Okinchitz, Eiselsberg, Haushalter[2], Et
Brunner, Meyer[4], Girode[5], Banzet[6], Brindeau[7], Hutinel et
font foi. Deux observations de Étienne[8] et une de Wyss[9] prou

(1) Bumsheim, *Centralbl. f. Bakt.*, 1894.
(2) Haushalter, *Semaine méd.*, septembre 1890.
(3) Eiselsberg, *Thèse de Paris*, 1895.
(4) Meyer, *Arch. f. klin. chir.*, LII, 1.
(5) Girode, *Arch. gén. de méd.*, janvier 1890.
(6) Banzet, *Thèse de Paris*, 1896.
(7) Brindeau, *Soc. obstetric.*, 1896.
(8) Étienne, IIe Congrès français de méd. interne, 1895.
(9) Wyss, *Inaug. Dissert.*, Zurich, 1896.

que, même dans ce cas, la guérison peut survenir. Ce n'est pas seulement dans le sang qu'on peut retrouver après la mort l'agent de l'infection. Tous les organes et toutes les sérosités de l'économie le contiennent habituellement en plus ou moins grand nombre. Les poumons, le foie, la rate, les sérosités péricardiques, pleurales, péritonéales et aussi les sécrétions, l'urine, la sueur, le lait en recèlent souvent. Par quel mécanisme ces micro-organismes peuvent-ils ainsi envahir des liquides physiologiquement purs? Pour cela, il faut de toute nécessité qu'ils traversent la paroi des vaisseaux. Cette diapédèse existe en effet. Sa réalité a été mise en lumière par les expériences de Latis. Elle est facilitée par les phénomènes de séro-dilatation produits par les toxines microbiennes ainsi qu'Arloing l'a prouvé pour la toxine staphylococcique. L'organisme tend à éliminer par toutes ses voies d'excrétion les corps étrangers dont la présence lui est nuisible ; et c'est surtout au niveau des veines, des glandes salivaires, sudoripares, mammaires, lacrymales, que cette diapédèse se fait d'une façon active. Nous en avons un exemple dans ces véritables décharges septiques qui se font au moment de la convalescence des maladies générales.

Le passage des micro-organismes à travers le filtre rénal est parfaitement démontré par les expériences de Tizzoni, Stenico, Nannoti, Baciocchi, Petro, Pernice et Scagliosi. Ces auteurs ont signalé en même temps des altérations cellulaires et des troubles circulatoires qui rendent bien compte des néphrites souvent observées au cours des infections cutanées. Tizzoni, Gaertner, Petro, Bernabei, Geisler, Sudakow admettent la possibilité de l'élimination des pyogènes par la sueur. Unna a contesté cette opinion que les expériences de Brunner ont cependant mise hors de doute. Il en est de même pour le passage des germes infectieux dans le lait, mis en lumière par Longard, Eiselsberg, Karlinski, Pernice et Scagliosi, Gangitano[1].

En résumé, on peut dire que la septicémie dans les infections de la peau par les pyogènes est due à l'envahissement de l'économie par ces germes au moyen des voies sanguine et lymphatique. C'est ce seul mécanisme qui est en cause dans la production des suppurations viscérales.

Quant à la dissémination des lésions cutanées, elle peut être due soit à l'inoculation directe de la peau saine par une lésion de voisinage, soit aussi dans certains cas à la localisation dans le tégument externe des germes venant du sang.

Ce dernier mécanisme a été bien mis en lumière par Meyer, Frænkel et surtout par Unna, qui a montré que, dans l'impétigo par exemple, les micro-organismes ne dépassaient pas la couche cornée de l'épiderme, tandis qu'au contraire dans la pustulose, ils se trouvaient dans les papilles du derme, dans la couche de Malpighi et pas du tout dans la couche cornée.

La toxémie est fréquente dans les infections cutanées. Elle accompagne toujours plus ou moins la septicémie. Les substances toxiques, sécrétées par le streptocoque (Roger, Marmorek) et par le staphylocoque (Christmas, Rodet et Courmont), ont été isolées et leurs propriétés bien étudiées. Il nous est

(1) Gangitano, *Riform. med.*, 1896.

impossible d'entrer ici dans de grands détails sur ces tox
contenterons d'indiquer rapidement certaines de leurs pr
mettent d'expliquer quelques-uns des faits cliniques observ

La toxine streptococcique possède des propriétés pyré
messe) et convulsivantes (Manfredi et Traversa, Achalme).
par l'alcool, Roger a réussi à séparer, des cultures, des sub
santes ou au contraire prédisposantes. Les propriétés de la
coccique sont très controversées. D'après Rodet et Courmo
drait certaines substances prédisposantes, solubles dans
présence dans le sang pourrait, jusqu'à un certain point, ex
de la propagation des suppurations; et aussi des substances l
dont l'action rendrait compte de certains cas de mort par t
moi-même cité quelques exemples. Notons enfin que l'inj
maux de cultures stérilisées de staphylocoques a produit
nératives du foie et des reins (V. Gianturco[2] et G. d'Urso) et
la sortie hors de l'intestin des microbes qui sont ses hô
inoffensifs, mais qui, hors de leur milieu et sous l'influence
acquièrent une virulence considérable et amènent rapidemen
et Marcano[3]).

Symptômes. — L'infection de la peau par les microbes p
nombreuses formes cliniques. Elle peut rester localisée et d
à de nombreuses lésions dont nous allons étudier les princi
généraliser rapidement et causer soit des septicémies, soit
plus souvent mortelles.

Les lésions localisées de la peau dans lesquelles on a cons
constante, la présence de staphylocoque et de streptocoque
breuses : impétigo, eczéma, herpès, pemphigus, ecthyma,
taines maladies générales à détermination cutanée comme
vaccine, la variole, on rencontre aussi très souvent des pyro
ne puisse pas dire que ces microbes soient les agents spé
maladies. Enfin, dans d'autres cas, le staphylocoque ou le stre
bien être le germe spécifique, comme dans le furoncle, l'an
la tourniole, les abcès multiples des nourrissons, les éruptio
et pustuleuses, les gangrènes disséminées de la peau, les pl
scrits ou diffus, la lymphangite pseudo-érysipélateuse, l'éry
Il est impossible de faire rentrer dans le cadre restreint
description de toutes ces pyohémies. Nous renvoyons donc
aux différents articles de ce traité qui leur sont spécialemen
ne nous occuperons ici que de quelques-unes des for
l'enfance.

Parmi celles-ci, une des plus fréquentes autrefois était l
gine ombilicale. Depuis les antiseptiques que l'on emploie p
du cordon, ces infections sont devenues beaucoup plus r

[1] Courmont, *Soc. de biol.*, 1890.
[2] V. Gianturco et G. d'Urso, *Giorn. di Assoc. Napol. di med.*, 2e année, fasc. II.
[3] Mosny et Marcano, Acad. sciences, 1894.

d'après Eröss[1], Gross[2], Runge[3], elles sont encore relativement fréquentes dans les Maternités. Elles peuvent se montrer avant la chute du cordon et être dues à un processus de putréfaction, à une auto-infection; le plus souvent, elles sont la conséquence d'une hétéro-infection provoquée par des mains sales, un pansement malpropre ou insuffisant. Elles peuvent succéder à la chute du cordon et reconnaître comme point de départ l'inflammation qui accompagne presque constamment son élimination (Gross, R. Fischl).

Quoi qu'il en soit, cette infection peut rester localisée et donne lieu à la formation d'un abcès circonscrit qui peut guérir, ou, au contraire, n'être que le premier stade d'une ulcération d'aspect sanieux, avec ou sans rougeur périphérique, au fond de laquelle on retrouve souvent les vaisseaux ombilicaux non oblitérés. Quelquefois il se produit une infiltration érysipélateuse et phlegmoneuse de la peau, ou bien encore une gangrène étendue de la région ombilicale qui entraîne presque fatalement la mort. Ces faits ayant été très bien décrits dans le premier volume de cet ouvrage par M. Renon, nous n'y insisterons pas davantage. Dans presque tous les cas, les vaisseaux ombilicaux participent au processus inflammatoire et portent au loin l'infection première. L'artère est touchée comme la veine; la contamination se fait surtout par les gaines lymphatiques et peut se propager jusqu'à la vessie. On retrouve à l'examen microscopique la paroi de l'artère et le tissu conjonctif périvasculaire infiltrés de petites cellules et remplis de nombreux microbes (Gross, R. Fischl). Quand la veine participe au processus, elle est thrombosée dans toute son étendue jusqu'au foie. Le thrombus est souvent suppuré et le foie contient de nombreux abcès de dimensions variables.

Les abcès multiples ont été signalés en 1853 par Hervieux, sous le nom de diathèse purulente des nouveau-nés. Bouchut les rangea plus tard en 3 classes : puerpéraux, syphilitiques, scrofuleux.

Aujourd'hui, sans nier la possibilité de la présence du bacille de Koch dans quelques abcès chez des enfants tuberculeux, présence qui a été signalée en 1893 par Rémy, on admet plus volontiers que, dans la majorité des cas, ces suppurations sont dues à l'action du staphylocoque évoluant sur un terrain déjà prédisposé par les lésions tuberculeuses viscérales ou ganglionnaires. Il en est de même pour la pathogénie des pyodermites, autres que les gommes ramollies qu'on rencontre chez les hérédo-syphilitiques.

Comme cette affection a fait l'objet d'une étude spéciale dans ce même volume nous n'en dirons que quelques mots, renvoyant à l'article de M. Renault pour plus de détails. Les abcès multiples sont superficiels ou profonds. *Les abcès superficiels* se montrent de préférence à la face et au cuir chevelu, ou bien aux fesses et sur la région péri-anale; ces localisations confirment ce que nous avons dit sur les régions du corps les plus exposées à l'infection. Ils se présentent au début sous la forme d'une petite élevure de la peau à base peu nette. La peau à ce niveau est d'un rouge violacé, légère-

(1) J. Eröss. *Archiv f. gynéc.*, 1892.
(2) J. Gross. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1893.
(3) Runge. *Charité-Anal.*, 82-85.

ment chaude et tendue, non douloureuse à la pression. Puis cet tion grossit, une petite pustule jaunâtre se forme à son sommet bientôt à l'extérieur. Il sort de l'abcès un pus épais, jaunâtre, pe La cicatrisation se fait rapidement. Ces abcès ont ordinairement d'un petit pois; ils peuvent atteindre les dimensions d'une noi nombre est variable : il est quelquefois assez considérable pou mettre d'envahir le tégument externe presque tout entier, à poussées successives se succédant à intervalles plus ou moins cela pendant des mois entiers.

L'évolution de ces abcès est ordinairement apyrétique. Dans c on note cependant une légère élévation thermique qui cède à l des foyers purulents.

Les abcès profonds, véritables abcès lymphangitiques, siègent les régions, mais surtout dans celles où le tissu cellulaire est le et le plus abondant : région anale, poplitée, tissu cellulaire pér périrénal. Ils se présentent sous l'aspect de petits nodules durs, indolores, beaucoup mieux perceptibles au toucher qu'à la vue. l montre à leur niveau qu'une légère teinte rosée et une très lég Puis cette coloration s'accentue, passe au rouge violacé, en m qu'un empâtement diffus apparaît autour du petit nodule. Le cen tuméfaction se ramollit et s'ouvre, donnant issue à un pus épa verdâtre, souvent strié de sang. La cicatrisation se fait en généra Parfois cependant, quand les enfants sont très débilités et prin dans certaines régions où il existe une pression par le décubit aux fesses, à l'occiput, le processus réparateur fait défaut. deviennent fistuleux, se rémissent souvent les uns aux autres c pagnent de décollements étendus. Dans ces cas compliqués, la ré fébrile, peu marquée dans les cas simples, peut être très vive e parfois survenir des phénomènes généraux graves avec des infect daires, soit du côté de l'appareil respiratoire, soit du côté du tub

La gangrene infectieuse disséminée de la peau est conn longtemps. Elle a été décrite au point de vue clinique par Billan O. Simon, puis plus tard, au point de vue bactériologique, par Charmoy et Caillaud[1]. Elle est causée dans la grande majorité de staphylocoque; cependant d'après Veillon elle pourrait être du d'un microbe spécial. Rarement primitive, elle succède le plus une poussée d'impétigo, d'ecthyma, d'abcès cutanés; elle peut compliquer une éruption de varicelle ou de purpura[2]. L'élém vésicule ou bulle, de l'éruption primitive se transforme rapidem pustule entourée d'un bord festonné, large d'un à plusieurs mil de couleur brun rougeâtre.

Tout autour la peau est le siège d'une hyperémie assez vive suivants, la pustule s'affaisse, s'ouvre spontanément et laisse

[1] Hensel et Garrod. *Bull. med.*, 1880.
[2] Chauson. *Thèse de Paris*, 1890.
[3] Voir pour plus de détails l'étude que Renault a faite de cette question dans le mém

ulcération à tendance envahissante. Au fond de l'ulcération se voit une escarre noirâtre, adhérente, entourée par un sillon d'élimination étroit, grisâtre et d'une zone rouge, violacée, livide, sans ligne de démarcation bien nette au dehors. Au-dessous de l'escarre les tissus ont une consistance dure, empâtée. Puis le sillon d'élimination se creuse; au bout d'une à deux semaines, l'escarre se détache et l'ulcération prend l'aspect d'une perte de substance à bords taillés à pic, décollés, à fond grisâtre, sanieux, dont les dimensions atteignent quelquefois celles d'une pièce de 5 francs. Quand l'ulcération est peu profonde, le fond est formé par le derme; si, au contraire, elle gagne en profondeur, le fond est constitué par le tissu cellulaire sous-cutané, les aponévroses, les muscles, et, à la tête par exemple, par le péricrâne et le tissu nerveux lui-même.

La gangrène peut tendre vers la guérison. La surface de l'ulcération se recouvre alors de bourgeons charnus qui font place à une cicatrice fibreuse, rétractée, assez étendue quelquefois pour apporter plus tard une gêne au fonctionnement des membres. Lorsque, au contraire, l'enfant doit succomber, les foyers gangreneux s'étendent en surface et en profondeur: des complications apparaissent : thrombose des sinus crâniens, bronchopneumonies, gastro-entérites avec hyperthermie et symptômes généraux très accentués. Il est à noter cependant que chez les enfants cachectiques la fièvre fait complètement défaut.

Les éruptions pemphigoïdes, étudiées par Unna sous le nom de pustulose staphylogène, sont plus rares que les abcès multiples. Elles ne se rencontrent, en effet, que dans les infections graves et généralisées et sont liées à la contamination de la peau par les germes apportés dans le derme par les capillaires sanguins (Unna).

Cette éruption peut se présenter sous forme de pustulose ou sous celle de pemphigus suivant que la phlyctène est plus ou moins volumineuse. Les dimensions des éléments éruptifs varient, en effet, de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'une lentille. Ils peuvent être plus grands et acquérir une étendue de plusieurs centimètres carrés, surtout quand il y a coalescence de plusieurs pustules voisines.

L'éruption débute par une macule, un érythème circonscrit, sur lequel se forme bientôt une phlyctène remplie d'un liquide clair qui peut garder toute sa limpidité pendant toute l'évolution. Cette phlyctène s'affaisse bientôt, se dessèche et disparaît rapidement. Parfois le contenu de cette phlyctène prend une teinte hémorragique, se trouble et devient purulent. Quelquefois aussi la phlyctène se rompt et devient le point de départ de gangrène cutanée.

Le plus habituellement la pustule se rompt spontanément et se recouvre d'une croûte plus ou moins épaisse. Après la chute de cette croûte on peut rencontrer la peau en bonne voie de réparation ou au contraire profondément ulcérée. Comme dans les abcès multiples, l'éruption se fait par poussées successives, survenant à plusieurs jours d'intervalle et accompagnées d'un mouvement fébrile intense. Les phénomènes généraux sont ordinairement très marqués dans ces cas. La fièvre est vive; il y a surtout de l'abatte-

ment, de la prostration, des troubles digestifs très marqués et q
des signes de méningisme. Uma, Meyer, Girode, Hutinel et Labb
porté plusieurs exemples de ces éruptions.

Nous avons déjà parlé de l'érysipèle survenant chez le nouvea
le plus souvent à une infection de la plaie ombilicale par le stre
Le staphylocoque peut, lui aussi, dans certains cas, donner lieu à
de *lymphangite pseudo-érysipélateuse* qui, sans le secours de la
logie, se confondrait facilement avec l'érysipèle vrai à streptocoque

Cette affection, signalée par Robin et Leredde, Hutinel et Labb
sente sous l'aspect d'un érythème intense, foncé, reposant sur
épaissie et œdématiée, d'où partent quelquefois des traînées ly
tiques se dirigeant vers les ganglions. Les bords sont assez nets
présentent jamais le bourrelet caractéristique de l'érysipèle. A
légères différences, les autres symptômes sont semblables dans
affections.

Les formes généralisées des infections cutanées sont loin d'ét
Bien peu souvent, en effet, les lésions restent localisées au tégument
Le plus souvent, à un moment quelconque de l'évolution d'une lé
lisée, on voit apparaître soit une poussée fébrile, soit certai
spéciaux, qui font penser immédiatement à une généralisation de l'i
Quelquefois cependant ces signes font défaut et ce n'est qu'à l
qu'on rencontre dans les organes des foyers secondaires d'infe
avaient échappé pendant la vie. Ces formes compliquées succèdent s
dissémination des lésions de proche en proche, soit à une contam
distance par l'intermédiaire de la circulation.

Dans la première catégorie nous rangerons la propagation de l'
aux paupières : blépharite, orgelet ; à l'œil lui-même : conjonctivi
tites ; ou à l'oreille : otite moyenne. De même on voit souvent se f
suite d'impétigo de la face et des lèvres, une propagation à la m
buccale sous forme de stomatites diphtéroïdes (Sevestre et Gasto
rapidement curables dans les cas habituels, mais pouvant aussi d
point de départ d'une septicémie généralisée (Le Gendre[2], Brindea
bouche cette infection peut gagner la parotide (Brindeau), l'
(Charrin, Jarre[3]), le pharynx et même le tissu cellulaire péri-œs
(Brindeau, Demelin et Ledamany[4]).

Ce même processus de contamination de proche en proche pour
être aussi expliquer ces cas de croup à staphylocoques cités par
Chaillou, certaines broncho-pneumonies, et aussi le cas d'ulcère
l'estomac rapporté par Widal et quelques formes de dyspepsie et d'i
intestinales suraiguës dont on a cité plusieurs observations (Dam
Hulot). Néanmoins, dans tous ces cas, l'infection par la voie sang
jouer le principal rôle.

[1] Sevestre et Gaston, *Soc. méd. des hôp.*, 1895.
[2] Le Gendre, *Soc. méd. des hôp.*, 1895.
[3] Jarre, *Semaine méd.*, 1896.
[4] Demelin et Ledamany, *Revue obstétr. interne*, 1896.
[5] Damoulette, *Thèse de Paris*, 1895.

Ce dernier mode de dissémination des germes est très fréquent et il est peu d'organes et d'appareils qui échappent à l'infection quand le germe virulent a pénétré dans la circulation sanguine. Mais, en même temps que le microbe en cause, le sang véhicule la toxine, c'est-à-dire le poison, élaboré par ce même microbe. Aussi retrouve-t-on dans les lésions des caractères relevant à la fois de la septicémie et de la toxémie.

L'appareil digestif est fréquemment le siège de localisations infectieuses secondaires telles que stomatites, abcès péri-œsophagiens, ulcère de l'estomac, infections intestinales aiguës ou suraiguës, abcès miliaires de la paroi intestinale décrits par Girode. Le péritoine est très rarement touché. Il n'en est pas de même du foie et de la rate. L'un et l'autre de ces organes sont profondément altérés comme d'ailleurs dans le cours de toutes les infections générales.

La rate est ordinairement augmentée de volume, molle, diffluente. Le foie est un peu hypertrophié et présente soit une dégénérescence graisseuse assez prononcée, mais sans localisations précises, soit les lésions du foie infectieux (Gastou). Ces lésions peuvent être quelquefois assez prononcées pour donner lieu pendant la vie à des symptômes d'ictère grave : épistaxis, hématémèse, purpura, etc. Nous n'avons jamais constaté de lésions du pancréas et nous n'en connaissons aucune observation.

L'appareil respiratoire est fréquemment atteint par l'infection. La bronchite, la congestion pulmonaire, la broncho-pneumonie et même des abcès variant de la grosseur d'un grain de chènevis à celle d'une grosse noix sont fréquemment observés. Quelquefois on rencontre une dilatation des bronchioles très accentuée avec catarrhe muco-purulent. Les lésions pulmonaires s'étendent souvent à la plèvre; mais dans certains cas les lésions pleurales peuvent être primitives. On peut alors voir survenir un épanchement soit séro-fibrineux, soit fréquemment purulent dans lequel on retrouve l'agent infectieux des lésions cutanées. Cette pleurésie est tantôt généralisée, tantôt enkystée ou interlobaire. Sur les 51 cas d'infections cutanées réunis par Hutinel et Labbé, il y avait 3 fois une pleurésie séreuse, 3 fois une pleurésie purulente.

Les localisations secondaires de l'infection peuvent se rencontrer dans l'*appareil circulatoire* : cœur, péricarde, vaisseaux. La péricardite est assez fréquente, elle se montre à peu près dans 8 à 10 pour 100 des cas. Elle serait plus souvent séro-fibrineuse que purulente. Elle n'est en général qu'une trouvaille d'autopsie, car elle ne donne lieu pendant la vie qu'à des symptômes assez effacés et qui se confondent avec les phénomènes généraux dus à la septicémie. Cependant, en auscultant soigneusement tous les jours le cœur des enfants infectés, on peut arriver à percevoir un léger bruit de frottement au niveau de la région précordiale. Joint à la petitesse du pouls et à une dyspnée intense que n'expliquent pas suffisamment les lésions pulmonaires, ce signe suffit pour faire le diagnostic de cette complication.

Si la péricardite est relativement fréquente, la myocardite et l'endocardite sont très rares chez l'enfant. Pour la myocardite, seul l'examen histologique du muscle cardiaque permettra de l'affirmer.

L'endocardite est ordinairement ulcéreuse dans les infections à coques, végétante dans les infections à staphylocoques (Baumgarte rin et Thiroloix). Elle se montre dans 2 pour 100 des cas enviro aux vaisseaux sanguins ils peuvent être le siège de phlébite, de thr comme dans les infections ombilicales du nouveau-né et dans cer d'impétigo ulcéré du cuir chevelu, comme j'en ai moi-même exemple. Il s'agissait dans ce cas d'une thrombose du sinus latéral tive à une phlébite de la veine mastoïdienne.

L'*appareil génito-urinaire* présente aussi fréquemment des secondaires. On a rencontré dans les reins soit des abcès arrondi forme de pyramide à base périphérique légèrement saillante, soit de aigues de glomérulite. Pendant la vie, cette néphrite se révèle par sence de l'albumine dans l'urine; mais étant donnée la difficulté de r l'urine chez les tout petits enfants, surtout chez ceux du sexe fémi est bien souvent méconnue. Ces néphrites ont été décrites dans di infections de la peau : l'érythème polymorphe (Bourcy[1]), les pyod la lymphangite, l'ecthyma (Augagneur[2]), les furoncles, l'impétigo chevelu (Horand, Boyer[3]). Elles seraient dues, d'après ces auteurs, à nation par le rein des micro-organismes qui ont pénétré au nive peau. Nous avons vu d'autre part que le passage des toxines microbi travers le rein produisait aussi des néphrites. Ces néphrites peuv assez graves pour masquer les autres symptômes infectieux (Sacaze contraire n'être que passagères comme celle que l'on rencontre dans part des maladies fébriles. Peut-être ces lésions vésicales peuvent-el incriminées dans les cas de mort rapide survenant chez des enfants d'eczéma ou d'impétigo. En dehors du rein, l'infection peut se localis les voies d'excrétion de l'urine et amener de la pyélite (Brünner) sionner un abcès périnéphrétique (Tuffier, Banzet).

Du côté de l'appareil génital, nous ne noterons que certaines vulv petites filles qui surviennent quelquefois dans le cours des infection nées et qui sont très probablement causées par une contamination dire les linges ou par les doigts.

La localisation secondaire des germes pyogènes dans le *système n* est assez fréquente. On rencontre assez souvent à l'autopsie un œdèm bral marqué (méningite séreuse) et une hyperémie méningée qui exp aisément l'apparition des convulsions et des symptômes méningit vomissement, strabisme, raideur de la nuque, etc., observés pendant On trouve aussi dans certains cas des abcès cérébraux soit en rappo une suppuration de l'oreille moyenne et du rocher, soit en dehors d complication.

Le *système musculaire* peut aussi être atteint et présenter des métastatiques.

De même le *système osseux* peut être le siège, surtout au nive

[1] Bourcy. *Thèse de Paris*, 1885.
[2] Augagneur. *Soc. méd.-chirurg. des hôp. de Lyon*, 1885.
[3] Boyer. *Thèse de Lyon*, 1885.
[4] Sacaze. *Revue méd.*, 1896.

épiphyses, de pyohémies secondaires. On a cité plusieurs cas d'ostéomyélites aiguës ayant pour origine une suppuration cutanée. Camps[1], Ayala-Rios[2], Walther[3] et Broca ont aussi rapporté certains faits d'ostéomyélite à évolution très lente et compliquée d'abcès musculaires.

Le *système séreux*, gaines tendineuses, bourses séreuses, synoviales articulaires, peut être aussi atteint. Les inflammations de ces dernières sont les plus fréquentes. Les arthrites se voient assez communément dans le cours des infections cutanées. L'épanchement est presque toujours purulent d'emblée. Dans quelque cas cependant, il est d'abord séreux et ne devient purulent que par la suite. Ces arthrites purulentes se montrent assez souvent dans le cours des infections à staphylocoques, 12 pour 100 des cas (Hutinel et Labbé); elles sont aussi très fréquentes dans les infections streptococciques. Elles se localisent de préférence sur les grandes articulations; néanmoins, les petites jointures sont aussi envahies quelquefois.

Formes cliniques. Marche. — Les formes cliniques des infections cutanées sont nombreuses. On pourrait en effet décrire les infections à staphylocoques ou à streptocoques, les formes localisées ou généralisées et subdiviser ces dernières en formes toxémiques ou septicémiques. Mais cette description nous entraînerait à de nombreuses répétitions; aussi croyons-nous qu'il vaut mieux envisager ces infections au point de vue de leur marche et décrire une forme suraiguë, une forme aiguë, une forme chronique.

La *forme suraiguë* a été signalée en Allemagne par Bernheim et Wyss. Elle se montre presque toujours chez de très jeunes enfants atteints d'eczéma ou d'impétigo généralisé. Tout à coup l'enfant, jusque-là gai et bien portant, est pris d'agitation excessive ou, au contraire, de prostration extrême. La température s'élève rapidement jusqu'à 40, 41°. Néanmoins on ne trouve à l'examen que quelques râles disséminés dans les poumons et peu en rapport avec une dyspnée souvent intense. Malgré cette absence de signes physiques, la prostration augmente et la mort survient quelquefois en 24 heures, le plus souvent au bout de 2 à 3 jours.

A l'autopsie on est tout étonné de trouver fort peu de lésions. La rate est un peu grosse, le foie marbré de taches jaunâtres; l'intestin est congestionné et œdématié ainsi que les méninges; les reins sont au contraire anémiés. Enfin dans le poumon on rencontre quelques foyers de broncho-pneumonie hémorragique; dans la plèvre et le péricarde un léger épanchement séro-fibrineux.

En général, l'examen bactériologique révèle dans le sang et dans les sérosités physiologiques ou les exsudats pathologiques de nombreux microbes virulents (Bernheim, Wyss, Claisse, Hutinel et Labbé). Il s'agit donc dans ces cas d'une septicémie suraiguë due à l'envahissement rapide du sang et des humeurs par de nombreux germes virulents. Cependant, dans certains cas, l'examen bactériologique reste négatif et on ne peut alors attribuer la mort qu'à une toxémie. Cette terminaison se montre surtout chez des

(1) Camps. *Thèse de Paris*, 1885.
(2) Ayala-Rios. *Thèse de Paris*, 1886.
(3) Walther. *Soc. anat.*, 1892.

enfants atteints depuis de longs mois de suppurations étendues de l
chez lesquels les lésions rénales et hépatiques retrouvées à l'autopsi
parfaitement compte de l'insuffisance de la dépuration sanguine, ca
recte de la toxémie. La mort est la terminaison habituelle de ces i
suraiguës. Cependant, même dans les cas les plus graves en apparen
faut jamais désespérer : et quelquefois un traitement bien dirigé p
ner une sédation très marquée des phénomènes d'infection et m
guérison complète (Bernheim, Hutinel et Labbé).

Dans *la forme aiguë* nous retrouvons les deux processus que no
d'indiquer dans la forme précédente : tantôt on a affaire à une sep
tantôt à une toxémie.

Cette forme aiguë s'observe surtout à l'occasion d'une varicelle,
de furoncles, d'impétigo, d'abcès multiples superficiels. L'enf
jusque-là paraissait peu gravement atteint, est pris brusquement d'a
de délire auquel font suite de longues périodes d'abattement et de
tion. On voit bientôt survenir des éruptions pustuleuses ou pempl
ou une série d'abcès profonds. Dans le cas de varicelle les bulles se
en pustules qui elles-mêmes deviennent le point de départ de gangr
née. La fièvre est vive : la température s'élève souvent à 40 degré
dessus : elle présente des rémissions matinales d'un ou plusieur
comme dans les pyohémies et procède en général par poussées
gnant chaque localisation nouvelle de l'infection. A ces multiples loc
correspondent certains symptômes particuliers tels que la dyspnée,
et les râles sous-crépitants dans la broncho-pneumonie ; les vomis
la diarrhée dans la gastro-entérite ; les convulsions et tous les sign
naires de la méningite dans la localisation de l'infection sur le cer
ses enveloppes.

Quand les phénomènes toxémiques dominent, la température ne
guère 38 degrés ; on peut même observer de l'hypothermie. De n
phénomènes de dépression sont prédominants. Il y a une intoléra
trique à peu près complète qui amène rapidement l'enfant à un état
grissement extrême. La respiration devient de plus en plus faible
sans que l'enfant fasse un mouvement. J'ai rapporté ailleurs des
de cette forme toxémique. Quelquefois les différences ne sont pas a
chées et les phénomènes septicémiques et toxémiques s'associent,
ou les autres finissant par prédominer au moment de la mort.

Quant *à la forme chronique*, elle est loin d'être rare. On l'obs
tout chez les enfants atteints de ces abcès multiples dont les pous
ou moins espacées peuvent se produire pendant des semaines et m
mois, six dans un cas que j'ai rapporté. Epuisés par cette suppurat
rissable, les enfants s'amaigrissent d'une façon continue. Ils pâli
cachectisent ; leur peau prend une teinte livide ; elle se ride, perd s
cité et est bientôt recouverte de cicatrices plus ou moins pigmente
pustules nouvelles. Puis la respiration s'embarrasse, une bronc
monie à marche lente se déclare et amène bientôt la mort. Cependa
dans ces cas d'une gravité exceptionnelle, la mort n'est pas ab

fatale, surtout chez les enfants au-dessus de deux ans. Si le petit malade peut être placé dans de bonnes conditions hygiéniques, s'il reçoit les soins que nécessitent son état, il peut arriver à se remonter et à guérir contre toute espérance. La broncho-pneumonie n'est pas la seule complication que l'on puisse voir survenir dans ces cas d'extrême misère physiologique. Tout germe pathogène se développant sur un organisme aussi débile détermine fatalement une infection mortelle. Aussi voit-on beaucoup de ces petits misérreux succomber à une rougeole, à une scarlatine, à une diphtérie intercurrente, ou même à une infection intestinale à coli-bacilles (Thiercelin[1]). Dans cette forme chronique comme dans les formes aiguës, la mort peut être due à une toxémie lente produite par la résorption de toxines microbiennes.

Diagnostic. — Le diagnostic des infections cutanées est en général très facile. Il suffit d'avoir l'attention attirée sur les suites possibles des pyodermites pour rattacher à leur véritable cause les divers accidents dont on peut être témoin. Quelquefois, cependant, quand on se trouve en présence d'un enfant cachectique présentant de la polymicro-adénopathie, des poussées fébriles irrégulières, des signes de broncho-pneumonie chronique, il est difficile de se défendre de penser d'abord à la tuberculose. Dans ces cas, il faut scruter avec soin les antécédents, rechercher sur le corps la trace d'abcès cutanés, et dans le doute ne poser un diagnostic ferme qu'après avoir soumis l'enfant à l'épreuve de la tuberculine à la dose de 1 à 2 dixièmes de milligramme (Hutinel, Gaffié[2]).

Pour ce qui est des localisations cutanées de l'infection on ne saurait confondre par exemple les abcès multiples des nourrissons avec les abcès tuberculeux. Outre qu'ils sont ordinairement moins nombreux et moins fréquents, ces derniers se caractérisent par la lenteur de leur évolution, l'absence absolue de fièvre, et leur peu de tendance à la cicatrisation quand ils sont ouverts. L'examen microscopique, de plus, ne donne pas de résultats assez sûrs pour que l'on puisse s'en rapporter uniquement à lui, et il faut recourir à l'inoculation aux animaux pour affirmer la nature de l'abcès.

Comme nous l'avons déjà dit au début de cette étude, les abcès cutanés chez les syphilitiques sont presque toujours dus à une infection staphylococcique secondaire, et la syphilis n'agit que comme cause de débilitation générale.

Enfin il n'est guère possible de confondre les gangrènes disséminées avec les escarres dues à des brûlures ou avec un zona gangreneux. Le diagnostic des complications ne pourra se faire qu'à l'aide d'un examen approfondi et souvent renouvelé du malade. La marche de la température met souvent sur la piste des localisations nouvelles. Enfin il ne faudra pas négliger l'examen du sang ou des sérosités recueillies avec les précautions d'asepsie sur lesquelles nous avons déjà insisté plus haut. Peut-être avec la nouvelle méthode d'inoscopie préconisée par M. Jousset arrivera-t-on à déceler plus facilement la présence des micro-organismes.

(1) Thiercelin. *Thèse de Paris*, 1894.
(2) Gaffié. *Thèse de Paris*, 1894.

[J. HULOT.]

Pronostic. — Le *pronostic* des infections cutanées est t
chez l'enfant. Il ne faut pas oublier que les 4/5 des enfants a
infections succombent. Néanmoins, il ne faudrait pas concl
toute thérapeutique est inefficace. Un traitement bien compri
traire tout-puissant pour enrayer au début ces infections et su
prévenir. Il peut quelquefois donner des guérisons inespérées d
tout espoir semblait devoir être abandonné.

Traitement. — Le traitement doit être avant tout prophyl
la clientèle de la ville, on insistera pour éloigner autant qu
malade ses frères et sœurs. Une seule personne devra être cha
médicaux et sera instruite sur les mesures à prendre pour év
mination et arriver à se désinfecter complètement les mains. L
malade devra être grande, bien aérée, ne contenir que le
rideaux, de tentures, de tapis. On devra y laisser pénétrer au
que possible l'air et surtout la lumière. Chaque fois même
possible, l'enfant devra être exposé au soleil en prenant le
nécessaires, l'action microbicide de la lumière étant très puissa

Toutes les plaies, si petites soient-elles, devront être pans
quement soit avec des compresses imbibées de solutions fa
phénique, de sublimé, de formol, ou mieux avec des poudres
et antiseptiques telles que : iodoforme, salol, salicylate ou so
bismuth, dermatol, oxyde de zinc, etc.

A l'hôpital il faudra réaliser, autant que possible, l'isolem
enfant infecté, soit dans un box, soit simplement en l'entourant
mobiles comme l'a indiqué le professeur Grancher. Aux pans
nous venons d'indiquer on pourra ajouter, dans quelques cas, l
tions antiseptiques et les bains de sublimé au 1/15000.

Enfin, si en dépit de ces mesures prophylactiques, des compl
viennent, il faudra diriger contre chacune le traitement qui lui
en même temps soutenir les forces du petit malade par l'admi
grogs légers, l'usage d'injections hypodermiques de cafei
camphrée, de sérum artificiel et en général de tous les tonique
dans certaines infections streptococciques ou staphylococciques
essayer le sérum antistreptococcique ou antistaphylococciq
jusqu'ici on n'ait pas retiré grands avantages de leur emploi.

XV

GANGRÈNES DISSÉMINÉES DE LA PEAU

PAR LE Dr JULES RENAULT
Médecin des Hôpitaux de Paris.

Historique et division. — On peut classer, chez l'enfant comme chez l'adulte, les différentes variétés de gangrène cutanée sous les chefs suivants : 1° Agents chimiques : caustiques, vésicatoires; 2° Agents physiques : brûlures, congélations, compression, escarres au niveau des talons, du sacrum, etc., chez les athrepsiques, les typhiques, etc. ; mouchetures : dans l'œdème des cardiaques et des albuminuriques; 3° Oblitérations vasculaires : embolie artérielle, artérites infectieuses, thromboses veineuses; 4° Dyscrasies : diabète, etc. ; 5° Intoxications : ergotine, etc. ; 6° Affections nerveuses : gangrène symétrique, névrites toxiques, infectieuses, gangrène des maladies cérébrales, gangrène des maladies spinales. Toutes ces variétés de gangrène ne présentent guère de particulier que leur rareté et ne nous retiendront pas. A côté d'elles il est une autre variété relativement fréquente, presque spéciale à l'enfant, la *gangrène cutanée disséminée*. Individualisée par Oscar Simon[1] sous le nom de « gangrène multiple cachectique de la peau », puis étudiée par Eichhoff[2], elle ne comprit d'abord que la gangrène cutanée des cachectiques; puis Abercrombie, Haward et d'autres auteurs anglais y firent rentrer la varicelle gangreneuse[3], à laquelle vinrent bientôt s'ajouter la vaccine gangreneuse, la gangrène consécutive à l'impétigo, aux abcès sous-cutanés, etc. Crocker[4], dans une étude d'ensemble, divise les gangrènes multiples en deux variétés : 1° l'une consécutive à la varicelle, à la vaccine, etc. ; 2° l'autre se développant sans lésions préalables de la peau et s'accompagnant de complications générales infectieuses. Cette division étiologique et clinique a été adoptée par M. Hutinel[5] et ses élèves, M. Gallois[6], M. Charmoy[7], M. Caillaud[8]. Ce dernier, tout en admettant la division de Crocker, réunit les gangrènes multiples sous le nom de *gangrènes infectieuses disséminées* et crée de nouveau la confusion dans le nom sinon dans le fait. Il nous semble préférable de décrire les deux variétés de Crocker et Hutinel sous les noms de *gangrène disséminée post-ulcéreuse* et *gangrène disséminée infectieuse*.

Gangrène disséminée post-ulcéreuse. — Étiologie et symptômes. — La *gangrène disséminée post-ulcéreuse* n'est, à vrai dire, qu'une compli-

(1) *Breslaut. Artzl. Zeit.*, 1879.
(2) *Deuts. med. Woch.*, 1880 et 1884.
(3) Voir *Traité des mal. de l'enf.*
(4) *Roy. med. chir. transact.*, 1887.
(5) *Bulletin médical*, 1889.
(6) *Id.*
(7) *Thèse de Paris*, 1870. Étude sur la gangrène disséminée de la peau chez les enfants.
(8) *Thèse de Paris*, 1896. Des gangrènes infectieuses de la peau chez les enfants.

cation locale d'ulcérations cutanées, dont la nature est de

L'impétigo devient assez souvent gangreneux chez les en mal pansés, non pas tant, il est vrai, l'impétigo de la face, r disséminés sur la tête et les différentes parties du corps; nairement plusieurs placards restent franchement impétigi n'apparaissent recouverts d'une légère couche de sphacèle q la croute qui les cache. Il en est de même de l'ecthyma, du éruptions pemphigoïdes mal classées qui simulent tantôt la l'impétigo, de l'herpès, du zona, de la gale pemphigoïde, e ulcéré, du lichen plan infantile (Crocker), des tuberculide peau (Marfan), des abcès sous-cutanés multiples. Les obser celle compliquée de gangrène cutanée, décrites sous les no ulcéreuse, varicelle gangreneuse, sont loin d'être rares. Haward, Stokes, Barlow, Charmoy, Variot et Dansen, Angi rapporté des exemples intéressants, et il ne se passe pas n'ait l'occasion d'en voir plusieurs cas dans chaque servi d'enfants. Tantôt la gangrène se développe dans les pre l'éruption varicelleuse, tantôt à son déclin; dans le premi Crocker, elle siégerait à la tête et à la poitrine; dans le seco rait surtout la partie inférieure du corps; l'apparition des pl cèle est quelquefois précédée d'un rash scarlatiniforme, ma ne la fait prévoir. Crocker pensait que les placards gangrene paient en dehors des vésicules de varicelle; pour Barlow et auteurs, c'est sur elles qu'ils se produisent. Quoi qu'il en soit de trouver sur le même enfant des vésicules récentes, des c chées, des ulcérations gangreneuses qui s'agrandissent et p les dimensions d'une pièce de cinquante centimes ou d'un f rations sont en nombre variable depuis 2 ou 3 seulement plus encore. La vaccine peut aussi devenir ulcéreuse, gangren

Lorsque la gangrène se développe au cours de la scarlatin de la rougeole, elle a été précédée d'une lésion cutanée, éru gonde, éruption papulo-pustuleuse qui en est devenue le point

La gangrène disséminée post-ulcéreuse de la peau est exce l'adulte, fréquente chez l'enfant; cette différence tient en pa relative, chez l'adulte, des affections dont nous venons de p fréquence extrême chez l'enfant; mais, lors même qu'on le l'adulte, il est rare qu'elles se compliquent de gangrène. Il peau de l'enfant, pour des raisons qui ne sont pas encore bie soit beaucoup plus facilement frappée de gangrène : Bill Parrot, avaient déjà insisté sur la fréquence de la gangrène el né; les observations de MM. Hutinel, Charmoy, Augier[2], ont trait à des enfants de 2 à 5 ans; c'est l'âge auquel on ob communément la gangrène. On incriminait autrefois le tem phatique; il n'est pas douteux que les enfants blonds, pâle

[1] Journal *L'Expérience*, 1858.
[2] *Journal des sc. méd. de Lille*, 1894.

d'aspect scrofuleux ou lymphatique, y soient plus exposés que les autres. Mais les deux grandes causes prédisposantes sont la déchéance physiologique et les maladies chroniques débilitantes. Souvent, en effet, les enfants atteints de gangrène disséminée sont des enfants chétifs, malingres, de petits miséreux, mal nourris, mal soignés; ou bien ce sont des syphilitiques, des rachitiques, plus souvent encore des tuberculeux. Barlow[1] pensa que la varicelle devenait gangreneuse seulement chez les tuberculeux. Hutchinson[2] s'éleva contre cette opinion qui, pour trop absolue qu'elle soit, n'en mérite pas moins d'être retenue.

Les lésions gangreneuses peuvent siéger partout; on les rencontre cependant sur le ventre et les fesses, puis sur le cuir chevelu, plus rarement enfin au niveau des articulations, sur la face, dans la continuité des membres. Elles sont presque toujours circulaires ou ovales; elles sont irrégulières, si elles résultent de la réunion de plusieurs éléments. Leurs dimensions varient depuis celles d'un grain de chènevis jusqu'à celles d'une amande; lorsque plusieurs plaques de gangrène se réunissent, l'ulcération gangreneuse peut être grande comme une pièce de cinq francs ou plus encore.

Tantôt la gangrène est très superficielle et n'intéresse que les couches les plus externes du derme, tantôt elle intéresse toute l'épaisseur de la peau: dans certains cas, enfin, elle détruit le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles même et arrive jusqu'à la surface de l'os. Cette altération profonde et étendue ne correspond d'ailleurs pas toujours à une large plaque de gangrène; il peut n'y avoir qu'une toute petite lésion cutanée, sous laquelle se sont faites des fusées purulentes et gangreneuses et d'où sort, par la pression, une grande quantité de liquide sanieux, fétide.

Les plaques les plus petites sont formées par une petite croûte grisâtre très adhérente au tissu sous-jacent. Dans les autres il existe au centre une croûte noire, dure, insensible; à la périphérie existe une zone inflammatoire limitée en dedans par un liséré rouge vineux, large de 2 à 15 millimètres, surélevé, et se continuant en dehors par une étendue plus ou moins grande de peau rouge, œdématiée, douloureuse. Entre les deux existe un sillon peu apparent d'abord, puis de plus en plus net; il se creuse et arrive au fond de l'ulcération; à ce moment l'escarre n'est plus adhérente que par sa face profonde, baignée de pus, qui s'écoule entre elle et le liséré; elle adhère assez pour ne pouvoir être enlevée même avec une assez forte traction, puis un jour elle se détache seule et reste dans le pansement. Il reste alors une ulcération à bords taillés à pic, à fond rosé, bourgeonnant; les bords deviennent moins rouges, s'affaissent et la cicatrisation se fait plus ou moins rapidement.

La gangrène disséminée post-ulcéreuse peut se montrer à toutes les périodes de l'évolution des maladies primitives, quelquefois même lorsque ces affections sont à peu près guéries. Son invasion est souvent annoncée par une élévation de température qui se produit en pleine convalescence; souvent aussi rien ne l'indique, soit que l'enfant très robuste n'ait qu'un foyer très limité, très superficiel de gangrène, soit qu'au contraire très

(1) *The Lancet*, 1881.
(2) *Med. transact.*, 1885.

affaibli, cachectique, il ne réagisse plus. Les plaques de gangrèn
en surface et en profondeur, sans devenir serpigineuses toutefo
est profond; la zone inflammatoire périphérique prend un asp
lateux. Lorsque ces plaques gangreneuses sont nombreuses ou
température s'élève souvent jusqu'à 39; l'enfant maigrit, est gro
refuse toute alimentation, est pris souvent d'une diarrhée profu
broncho-pneumonie, qui l'emporte. Au moment où ces complicat
duisent, on voit ordinairement l'extension de la gangrène s'arrête
de la plaie s'affaisser, la suppuration se tarir. Si la gangrène doit
contraire, les escarres se détachent, s'éliminent, soit d'un seu
par fragments, l'ulcération devient bourgeonnante et la cicatrisa
rapidement. Dans quelques cas cependant, il se fait de nouve
gangreneuses et tout est remis en cause; cette éventualité est r
gangrène consécutive à l'impétigo si l'on ne cesse pas les soin
presque de règle dans la varicelle gangreneuse : quelles que soi
cautions que l'on prenne, quels que soient les soins que l'on
nouvelles vésicules apparaissent, qui deviennent gangreneuses à

La *durée* est fort variable. Si la gangrène est venue se greffe
lésion banale de la peau, entretenue par la saleté, chez un enfa
ment résistant, huit à quinze jours de soins antiseptiques suff
arrêter les progrès de l'affection, amener la chute de l'escarre et l
tion de l'ulcération. La varicelle ulcéreuse, par contre, peut dur
quatre semaines : l'enfant maigrit rapidement, devient squelettiq
combe aux progrès de la cachexie, intoxiqué par la résorption p
n'est pas emporté par l'entérite ou la broncho-pneumonie.

Gangrène disséminée infectieuse. — La gangrène dissémin
vient sans lésions ulcéreuses préalables, a été appelée gangrène
spontanée et même mieux encore, *gangrène disséminée infe*
l'on veut bien attacher à ce mot « infectieuse » le sens classiq
dans « endocardite infectieuse » : on pourrait l'appeler encore
disséminée septicémique, mais ce serait supposer connue sa n
nous ne pouvons que soupçonner actuellement. Dans les différe
vations publiées jusqu'ici on voit bien la gangrène se montrer
de bulles d'ecthyma (Pineau), de placards d'érythème, de nodosi
thème noueux (Demme), de taches plus ou moins étendues de
(Martin de Ginard), mais ce qui la caractérise c'est qu'elle est
survient au deuxième ou au troisième jour d'une affection qui a
allures d'une maladie infectieuse.

Chez un enfant jusque-là bien portant, la maladie débute bru
par des frissons, de la fièvre, de l'embarras gastrique, de l'agitat
l'abattement, un état infectieux très marqué. Le lendemain, se mo
les bulles d'ecthyma, soit les taches d'érythème noueux ou de p
l'on porte les diagnostics d'ecthyma infectieux, d'érythème noueu
pura infectieux. Puis, dès le second jour, les bulles d'ecthyma d
violacées ou des phlyctènes de même couleur se forment sur quelq
sités de l'érythème noueux, sur quelques-unes des taches les plus

les plus foncées du purpura. La bulle ou la phlyctène se crève, laisse écouler un liquide séro-sanguinolent et sous l'épiderme décollé apparaît le derme noir, flétri, desséché, comme nécrosé : la nécrose existe en effet et dans les jours suivants on voit se former autour de l'escarre noirâtre un sillon d'élimination qui la sépare des parties voisines en général non enflammées; puis en quelques jours l'escarre se détache en bloc ou par fragments, laissant à sa place une ulcération superficielle. Chaque plaque de gangrène est de petites dimensions (un pois à une pièce de 50 centimes) et n'a que peu de tendance à gagner en largeur ou en profondeur. Mais des plaques nouvelles peuvent se former pendant plusieurs jours en différents points du corps, toujours disséminées sans symétrie, toujours succédant à des phlyctènes roussâtres; toutes les phlyctènes d'ailleurs n'aboutissent pas à la nécrose et l'on peut voir irrégulièrement réparties sur le corps de l'enfant des plaques de gangrène, des phlyctènes non gangreneuses, des taches et des nodosités de purpura et d'érythème non recouvertes de phlyctènes.

Cependant la température reste élevée (39 à 40,5), le pouls rapide (110 à 130), le teint plombé ou pâle, la langue saburrale ou sèche, le ventre un peu ballonné, la diarrhée souvent fétide, et l'enfant peut succomber en quelques jours aux progrès de cet état infectieux. La mort toutefois ne survient que dans la moitié des cas; dans le reste des cas il cesse, après huit ou quinze jours, de se produire de nouvelles plaques gangreneuses; les escarres formées se rétractent, se détachent et sont remplacées par des ulcérations bourgeonnantes : à ce moment la fièvre tombe, l'état général s'améliore et quinze ou vingt jours plus tard la guérison est complète.

La place de cette affection dans les cadres nosologiques est assez difficile à préciser. Peut-on dire en effet qu'il s'agit d'une affection spéciale, gangrène disséminée infectieuse, primitive ou spontanée, ou bien plutôt d'ecthyma, d'érythème noueux, de purpura auxquels se rapporteraient la fièvre, l'état général infectieux et dont quelques-uns des éléments éruptifs auraient pris le caractère gangreneux? Cette dernière hypothèse nous paraît la plus vraisemblable et trouve un appui dans l'observation suivante de Ranke[1] : Un enfant de 1 an, bien portant jusque-là, est atteint d'une rougeole intense; le deuxième jour de l'éruption apparaissent des vésicules du volume d'un pois à celui d'une noisette, une sur la lèvre supérieure, une à l'occiput, trois dans le dos, deux sur la ligne axillaire droite, deux dans l'hypocondre droit; ces vésicules deviennent purulentes et laissent après deux ou trois jours des escarres noires qui ne s'agrandissent plus; ces escarres se détachent quinze jours plus tard et l'enfant guérit complètement.

Pathogénie. — Le pathogénie des gangrènes cutanées n'est guère mieux connue que celle de la gangrène de la bouche, de la gangrène pulmonaire, etc. Elle a suivi les fluctuations des idées régnantes, et a tour à tour été rattachée au mauvais état général, à la compression de la région atteinte, aux embolies ou aux thromboses capables de supprimer ou troubler la circulation, aux agents microbiens que l'on y a trouvés.

(1) In *Thèse de Charmoy* et *Jahrb. für Kinderh.*, 1887.

[J. RENAULT.]

L'influence de l'*état général* n'est pas douteuse et les médecins d
ont fait remarquer avec raison que, dans les salles d'hôpital, les g
cutanées étaient fréquentes surtout chez les enfants débilités par
physiologique, par le rachitisme, par la tuberculose; beaucoup
contemporains considèrent encore la tuberculose comme une c
disposante nécessaire de la varicelle gangreneuse. Cependant les
de gangrène cutanée, de noma, d'esthionène, de gangrène pulmon
presque disparu des hôpitaux, bien que les enfants misérables, le
tiques et les tuberculeux n'y soient pas moins nombreux; d'autre p
accidents s'observent plus fréquemment chez les débilités, ils ne
pas spéciaux et frappent quelquefois des enfants très vigoureux, à l
desquels on ne trouve pas de lésions tuberculeuses. Le mauvais éta
est donc une cause prédisposante de premier ordre, mais non indis
des gangrènes cutanées; il n'en peut être la cause effective.

La *compression* sur le plan du lit permet, à n'en pas douter, d'
la gangrène des régions occipitales, du sacrum, des fesses, des tal
diminue en ces régions la résistance des tissus, fortement affaiblie
une fièvre typhoïde prolongée, par la cachexie rachitique, l'athr
tuberculose, rend possible leur mortification et leur gangrène. Mai
peut servir à expliquer les lésions de la face, des lèvres, de l'abdo
membres, du thorax, etc.

Les *oblitérations vasculaires* des gros vaisseaux (embolies et thr
artérielles, thromboses veineuses) sont des causes exceptionnelles
grène chez l'enfant; elles ne peuvent servir d'ailleurs à expliquer le
limitées et disséminées de la variété de gangrène cutanée qui nous
Si ces lésions sont dues à des embolies, il faut que les vaisseaux
soient des artérioles microscopiques et, s'il en est ainsi, ce ne peut
dans les cas de gangrène disséminée infectieuse; il ne s'agirait d'
dans ces cas, que d'embolies microbiennes, car dans aucune observ
ne trouve le point de départ d'embolies d'autre nature; la gangrè
jointée à des lésions cutanées antérieures, la plus fréquente de beau
saurait être passible de cette explication.

Dans la gangrène disséminée post-ulcéreuse, la mortification de
s'explique aisément par les troubles de la circulation locale : au-de
l'escarre, dans laquelle les tissus sont altérés au point d'être méconna
on trouve le derme infiltré de cellules embryonnaires, de globules bl
sérosité; les capillaires sont dilatés, remplis de globules blancs, quel
sont thrombosés, quelques-unes des veinules qui partent de la rég
atteintes de phlébite et remplies d'un caillot fibrineux. On conçoi
nutrition, dans ces points, soit fortement troublée et que la nécros
frapper les parties les moins irriguées, les couches les plus supe
d'abord, puis gagner ensuite en profondeur au fur et à mesure que
la thrombose des capillaires et des veinules.

Dans la gangrène disséminée infectieuse il n'y a pas de lésions p
de la peau, aussi a-t-on pensé que la gangrène ne pouvait être due
embolies, à des embolies microbiennes. Cette explication est vraie

purpura infectieux, mais il n'est pas démontré qu'il en soit ainsi pour l'ecthyma gangreneux, l'érythème noueux suivi de gangrène dont la pathogénie est loin d'être faite. Il est permis de se demander si dans quelques-uns de ces cas la nécrose cutanée, étudiée indépendamment de la cause productrice de la lésion sur laquelle elle se montre, ne serait pas passible de l'explication que M. Renaut (de Lyon)[1] a donnée de l'urticaire gangreneuse observée par lui chez une jeune fille et aussi par Sängster, Neumann, Doutrelepont chez des adultes : la paralysie subite des artérioles commandant les cônes vasculaires de la peau amène un œdème congestif intense de la région; le liquide exsudé comprime les capillaires dont la lumière s'efface et, si cet état persiste, le défaut d'irrigation amène la nécrose superficielle. Le rôle des embolies microbiennes n'est toutefois pas douteux dans certains cas : dans le purpura infectieux, la tache de purpura et la nécrose consécutive sont attribuables à l'oblitération des artérioles correspondantes par les microbes; d'autre part, on trouvera sans doute chez l'enfant des cas analogues à celui qu'a observé M. Achard[2] chez une vieille femme atteinte de gangrène disséminée au cours d'une endocardite infectieuse; au niveau des plaques de gangrène et dans le sang, M. Achard a trouvé le streptocoque pyogène. Les microbes avaient déjà été considérés comme la cause des gangrènes cutanées; Gierke[3] avait trouvé au niveau des lésions des microcoques en chaînettes qui, inoculés à des souris, donnaient une septicémie. Eichhoff[4] incrimine le trichophyton de Malmsten qu'il a trouvé dans un cas avec des bactéries volumineuses mobiles; Demme[5] attribue la gangrène infectieuse à un bâtonnet qu'il a trouvé, non dans le sang, mais dans les nodosités de l'érythème, les vésicules, les plaques de gangrène et qui, inoculé à des cobayes, a déterminé des bulles; ces bulles devinrent gangreneuses et à leur niveau on trouva le même bâtonnet. Martin de Gimard a trouvé dans ses cas de purpura, dans le sang et au niveau des taches nécrotiques, un microcoque qu'il considère comme l'agent pathogène du purpura. M. Hulot, M. Meunier[6], MM. Gastou et Canuet[7] ont trouvé le staphylocoque.

Il n'est pas toutefois permis actuellement de dire que ce sont ces microbes qui ont causé la gangrène cutanée; on tend de plus en plus à considérer la gangrène, c'est-à-dire la putréfaction d'un foyer de nécrose, comme l'œuvre de microbes spéciaux, anaérobies pour la plupart (*bacillus ramosus* de Veillon et Zuber : *Ann. de Derm.*, mai 1901); les causes que nous avons jusqu'ici attribuées à la gangrène sont des causes de nécrose, de mortification des tissus, et c'est sur ces tissus mortifiés que se développent les agents de la putréfaction, véritables auteurs de la gangrène.

Traitement. — Le traitement, préventif ou curatif, ne diffère pas de celui des abcès sous-cutanés : règles d'hygiène, de propreté, d'antisepsie. Presque toujours il faut y adjoindre un traitement tonique.

(1) *Médecine moderne*, février 1890.
(2) *Bulletin médical*, 1894.
(3) In *Thèse de Charmoy*.
(4) *Deuts. med. Woch.*, 1884.
(5) *Fortsch. der med.*, 1887.
(6) In *Thèse de Caillaud*.
(7) *Soc. de dermatologie*, 1896.

[J. RENAULT.]

XVI

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

ou

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

PAR LE Dr LÉOPOLD BAUMEL

Professeur de clinique des maladies des Enfants à l'Université de Montpellier

La maladie de Maurice Raynaud, appelée aussi gangrène symét extrémités, siège aux mains (doigts), aux pieds (orteils), au (pavillon) ou, même, au nez. Elle est, heureusement, rare à tous Elle l'est surtout dans l'enfance. On l'y observe pourtant quelquefoi

Symptomatologie. — Ce n'est pas d'emblée, on le sait, que la gangrène, dans la maladie de M. Raynaud. La plupart des auteurs naud lui-même, lui reconnaissent et lui décrivent plusieurs pério ainsi que les premières phases de cette maladie sont constituées p rition d'une *pâleur tégumentaire, locale*, occupant, comme surlac partie d'un ou plusieurs doigts du pied ou de la main. Cette pâ s'accompagne de sensations particulières dans les parties attein envahir un côté d'abord, pour gagner ensuite, à son tour, le côté Cet état est plus ou moins éphémère et constitue ce que l'on est co désigner sous le nom de *syncope locale*. Après des alternatives d'a et de disparition de cette pâleur tégumentaire, celle-ci finit par constituant alors ce que l'on appelle l'*asphyxie locale*, après quoi une *troisième période*, caractérisée par de la *gangrène* plus e étendue de ces mêmes extrémités. Parfois limitée à une phalange doigt, elle peut s'étendre, aussi, à plusieurs phalanges d'un même d plusieurs doigts d'une main ou d'un pied. Ces diverses modific produisent généralement des deux côtés, simultanément ou s ment, entraînant à leur suite toutes les conséquences habituell gangrène (délimitation, élimination, etc.). Cette maladie, comme ment depuis M. Raynaud, ne l'est pas encore aujourd'hui, entiè moins et d'une manière absolument positive, en ce qui concerne génie, de nos jours même fort obscure.

Étiologie et pathogénie. — Sans doute la symétrie des lésio que les trois stades décrits plus haut : de syncope, d'asphyxie et de locale, ont fait penser à une *localisation dans le système nerve lésion primitive* et, surtout, à une *altération des nerfs ou de raso-moteurs*. Outre que les nerfs trophiques, dont nous n'avon connaissance bien imparfaite, peuvent à leur tour être incriminés

semble que, même avec cette double étiologie, possible, et en dehors de ces deux causes pathogéniques, il en est d'autres qui ne devraient pas, *a priori*, être rejetées aussi facilement qu'elles le sont en la matière. Nous voulons parler de l'*état du sang* lui-même, sans insister sur celui des cellules organiques, qu'il nous est plus difficile, sinon impossible, de vérifier. Tout en laissant de côté, sans y renoncer cependant, tout ce qui a trait à la théorie des troubles névrotrophiques, en raison de l'obscurité dont sont entourées les connaissances que nous avons des nerfs de ce nom : tout en reconnaissant le bien fondé, au moins apparent, de la théorie vaso-motrice, à laquelle d'ailleurs se rattachent, avec toute leur notoriété, les noms de M. Raynaud et de Vulpian (théorie qui semble expliquer mieux qu'aucune autre, il faut le reconnaître, les troubles et les périodes propres à la maladie de Raynaud), on doit avouer cependant que, d'après les observations publiées, l'intégrité du sang ne paraît pas avoir été toujours absolue. Nous n'en citerons pour exemple que l'observation la plus probante que nous connaissions. Elle est relative à une enfant de 8 ans. Cette observation, recueillie par M. le Dr de Rham, a été publiée par lui dans la *Revue médicale* de la Suisse romande et reproduite, en France, par le *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles* du 2 septembre 1897. Nous y voyons notés, en effet, une *anémie* des plus graves, des *souffles* cardiaques, de la *tachycardie*, de la *cyanose* des lèvres, enfin de l'*œdème cutané*, tout autant de symptômes qui nous font nous demander si réellement le sang de cette malade pouvait être considéré comme normal et si, dans le cas contraire, on ne serait pas autorisé à voir, dans son altération même, une des raisons qui ont le plus contribué à la production de la maladie de Raynaud.

Sans doute la théorie vaso-motrice, dans la pathogénie de la gangrène symétrique des extrémités, est fort séduisante. Sans doute on doit en tenir un compte d'autant plus grand que les noms qui s'y rattachent, nous l'avons dit plus haut, sont des plus considérables. Mais cette théorie elle-même est-elle à l'abri de toute objection? N'est-elle pas dans la nécessité d'admettre, à un moment donné, la *persistance* de la *vaso-constriction*, qui, au début, serait au contraire *intermittente*? Est-ce qu'une *embolie*, quelle qu'en soit la nature, n'est pas susceptible d'expliquer aussi bien et cette intermittence de l'état pathologique au début et sa persistance, au contraire, ainsi que son aggravation à la fin?

Le *passage successif* de l'embolus d'un vaisseau périphérique plus important dans d'autres moins importants rendrait suffisamment compte, à notre avis, du premier phénomène. Quant au second, il trouverait son explication toute naturelle dans le déplacement de l'embolus de son siège primitif et dans sa *fixation* sur des vaisseaux de plus petit calibre. Comme on le voit, la pathogénie de la maladie de Raynaud n'est pas encore entièrement élucidée, nous semble-t-il, et elle pourrait bien, un jour, être considérée comme un *syndrome* reconnaissant pour causes, suivant les cas, ainsi d'ailleurs que la grande classe des gangrènes, à laquelle elle appartient : 1° *une altération vasculaire*; 2° *une altération du sang*; 3° *un trouble d'innervation vaso-motrice ou même trophique*; 4° enfin, un *trouble de la*

nutrition cellulaire elle-même[1]. Nous regrettons, personnellem n'avoir pas observé un seul cas de gangrène symétrique des extrémi chez l'adulte, soit chez l'enfant, ce qui nous aurait peut-être permis faire une opinion un peu plus personnelle sur sa pathogénie.

Dans un intéressant article, paru dans la *Gazzetta degli ospedal cliniche* du 28 décembre 1902, le docteur Enrico Gaspardi (de l rapporte un cas de gangrène symétrique, locale et *humide*, des ex relatif à une fillette de 3 ans. Il déclare que le dernier mot n'est pa dit sur la pathogénie de la maladie de Raynaud. Après quoi, il passe les diverses théories pathogéniques émises jusqu'à ce jour : Thé l'*altération fonctionnelle des centres vaso-moteurs* : théorie des *de lésion* donnant lieu aux différences de forme ; théorie de la (Weiss) ou de la *paralysie veineuse* (Hardy) ; théorie de la *concomit trouble vaso-moteur* et *trophique* (Athinson) ; théorie de Collin re l'*origine centrale, périphérique* ou *sympathique* ; théorie de *d'acide urique dans les urines* (Haig) ; rôle des *plexus nerveux ferm* décrits par Mazzoni et Ruffini à l'intérieur des vaisseaux ; rôle, en *infections diverses* (rubéolique dans son cas) sur les centres vaso- et d'une certaine *prédisposition* de ces centres, révélée par une *instabilité* du *tonus vasculaire*, à la méthode graphique et entre le de Verdelli.

Diagnostic et pronostic. — Le diagnostic de la maladie de Ray relativement facile. Celle-ci ne peut guère être confondue, au début qu'avec certaines névrites périphériques ou, à la rigueur, avec le mène du doigt mort, décrit par le professeur Dieulafoy dans l'album Ainsi que nous l'avons dit ailleurs : « On ne confondra la maladie de naud, ni avec la *cyanose des maladies du cœur*, toujours géné quoique plus marquée aux extrémités ; ni avec l'*ergotisme* à gangrènes symétriques et plus étendues ; ni avec l'*acrodynie*, aux douleurs viv les extrémités principalement du côté des pieds, qui s'accompagne thèmes à desquamation et de troubles intestinaux ; ni avec la *sclérod* (ou sclérodermie des doigts), dans laquelle la peau semble adhére os sous-jacents et dont la généralisation est si facile ; ni, enfin, a *engelures*, dont l'asymétrie, le froid et le tempérament lymphatique re suffisamment compte[2]. Nous avons vu cependant un cas de maladie avec cyanose périphérique, tardivement reconnue (par nous, à 9 ans, le malade entra à la clinique) et qu'on avait pu un instant confondre à ces oscillations, avec la maladie de Raynaud. Ce malade, entré à l' pour des engelures des deux jambes, a fait l'objet de la thèse d'un élèves, M. le Dr d'Abbadie de Barrau[3].

Quant au pronostic, généralement bénin en ce qui concerne les locales et leur guérison, il présente cependant un certain caract

[1] Voir, à ce sujet, le remarquable art. GANGRÈNE (SPILLMANN), in *Dic. encyclop. des sciences méd*

[2] L. BAUMEL, Traitement de l'asphyxie locale des extrémités, in *Traité de thérapeutique appliquée de A. Robin et P. Blocq*, 1896.

[3] D'ABBADIE DE BARRAU, *Malformations congénitales du cœur à propos d'un cas de cyanose rique* (Maladie Bleue), tardivement reconnue, Montpellier, 1905.

gravité, si l'on considère les difformités qui peuvent résulter de cette guérison même, ou, encore, l'état pathologique primitif, qui a déterminé la maladie. Qu'il s'agisse toujours, en effet, d'une altération nerveuse, centrale ou même périphérique, ainsi que le veulent M. Raynaud et Vulpian; que, dans certains cas, il puisse être question, comme nous l'avons donné à entendre et comme le font présumer certaines observations, d'un état général particulier, ou d'une altération du sang plus ou moins profonde, il n'en est pas moins vrai que, dans les deux hypothèses, un certain caractère de gravité se dégage de l'observation même et de l'interprétation naturelle des faits.

Traitement. — Aussi, le traitement, qui semblait jusqu'à ces derniers temps, d'après les auteurs précités et d'après nous-même[1], devoir être surtout et pour ainsi dire exclusivement électrique, paraît-il actuellement, au contraire, susceptible, non seulement d'une telle conception, mais aussi d'une plus générale encore, tirée des conditions mêmes du sujet observé.

C'est ainsi que l'anémie ou la chloro-anémie indiquent formellement l'usage du fer; l'existence antérieure des fièvres intermittentes, le sulfate de quinine (que semble justifier tout spécialement, dans ces conditions, l'intermittence des premiers accidents); les douleurs, les calmants (opium, morphine) dont on doit, chez l'enfant, user avec beaucoup de prudence et de modération; les états infectieux, locaux ou généraux, les diverses médications usitées en pareil cas; enfin, l'état local, l'électricité, sous forme surtout de courants continus, appliqués selon la méthode de M. Raynaud lui-même, le pôle positif étant à la 5e cervicale, le négatif à la 5e lombaire.

Le sphacèle et les ulcérations, qui en résultent, deviennent la source d'interventions chirurgicales particulières, et de pansements antiseptiques, du genre de ceux que nous avons indiqués dans le chapitre suivant, à propos des ulcérations consécutives aux engelures graves.

(1) L. Baumel. *Loco citato.*

[L. BAUMEL.]

XVII

ENGELURES

PAR LE Dr LÉOPOLD BAUMEL

Professeur de clinique des maladies des Enfants à l'Université de Montpellier

On désigne, sous le nom d'engelures ou d'*érythème pernio*, un cutanée, bénigne le plus souvent, ayant pour siège les extrémités risée par de petites indurations intra-dermiques, circonscrites, r d'une rougeur plus ou moins intense et qui sont généralement l début du moins, de démangeaisons parfois insupportables. Cett survient de préférence chez l'enfant, nous en verrons bientôt les r

Étiologie. — Les engelures s'observent principalement l'hiv blent être le résultat de l'action du froid.

Comment cette cause agit-elle ? Sur quels éléments anatomiq t-elle plus spécialement son action ? Quels sont les troubles fonc les lésions qui en résultent ? C'est ce que nous ne savons pas e exactement.

S'agit-il, en effet, de la diminution pure et simple de la vi éléments cellulaires, sur lesquels le froid exerce son action la plu Faut-il faire intervenir au contraire, comme intermédiaires, les nerveux ou vasculaire ? C'est ce que nous ignorons d'une manière Doit-on enfin voir là, tout simplement, une action (coagulante par du froid extérieur sur les liquides intra-vasculaires (sang, lymphe cellulaires (cutanés ou hypodermiques) des extrémités ? Voilà tout questions dont la solution ne nous paraît point possible, à l'heure

Peut-être y a-t-il intervention ou action commune de plusieu causes, c'est ce que ni la physiologie, ni l'anatomie pathologique, encore suffisamment élucider.

Étant donnée la bénignité habituelle (mais non constante, nous l plus loin) de cette maladie, bien des traités classiques de patholo cale, de pédiatrie et même de dermatologie, restent muets à son n'en donnent que des descriptions banales et sans grande importan

Nous renverrons le lecteur, que cette étude intéresserait plus pa ment et qui désirerait avoir à son égard des détails que ne peut co exposé comme le nôtre, au remarquable article CONGÉLATION de M. le D in *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales* (1876), des maladies de la peau, du professeur Neumann (1880), enfin à beaucoup plus récent, mais malheureusement un peu succinct, d G. Thibierge, tome II du *Traité de médecine* (Charcot-Bouchard, 1
Si la cause externe, habituelle, sous l'influence de laquelle se dé les engelures, est le froid, il s'en faut de beaucoup que celle-ci soit

par elle-même. Elle a besoin le plus souvent, pour atteindre un pareil résultat, du concours de certaines causes internes ou conditions particulières et individuelles, telles que : le jeune âge, le lymphatisme, la scrofule, peut-être même la syphilis, enfin l'anémie.

Toutes les causes débilitantes, en un mot, capables d'atténuer dans une certaine mesure les réactions physiologiques de l'organisme, sont de nature à favoriser l'apparition des engelures, sous l'influence de l'action du froid. Mais ce sont surtout celles que nous venons d'énumérer, qui nous paraissent agir plus efficacement encore que toutes les autres, dans ce sens. Voilà pourquoi nous éprouvons le besoin de dire quelques mots de chacune d'elles en particulier.

C'est surtout pendant l'*enfance* que se montrent, fréquemment, les engelures. Deux conditions également puissantes à les produire, en dehors de l'action du froid, contribuent largement à cette fréquence même. Nous voulons parler de la délicatesse ou finesse du tégument, offrant une résistance moindre à l'action du froid, et par suite une impressionnabilité plus grande à cette cause ; mais, aussi, de la prédominance des tissus mous et du système lymphatique, de la lymphe en un mot, à cette période de la vie.

Ces conditions se retrouvent parfois, à un âge plus avancé, à un moindre degré d'intensité cependant. C'est ainsi que, chez toute personne lymphatique, la prédominance du système de même nom constitue une sérieuse prédisposition aux engelures et une circonstance des plus favorables à leur production, sous la simple action du froid.

Le *sexe* semble, à son tour, jouer un rôle considérable dans leur développement. C'est ainsi que la peau fine et délicate de la femme, la prédominance, chez elle, du tissu cellulaire en général et sous-cutané en particulier, l'anémie enfin, à laquelle elle est si sujette, sont autant de raisons pour lesquelles on observe souvent les engelures, chez la femme comme chez la jeune fille.

L'*anémie*, à elle seule, suffit en effet pour favoriser la production de cette maladie cutanée. Or, l'anémie est à son tour très fréquente chez l'enfant. Ses causes les plus habituelles sont, en dehors des nombreuses maladies, aiguës ou chroniques, qui peuvent la déterminer : la mastication incomplète par carie d'évolution ou névralgie dentaire et les vices alimentaires, au moment surtout où s'effectue la croissance plus ou moins rapide. Leur action débilitante est précisément en rapport direct de cette rapidité même.

Enfin, il est certains états diathésiques particuliers, le plus souvent héréditaires, tels que la *scrofule* et la *syphilis*, qui nous paraissent jouer un rôle considérable, non seulement dans la production, mais surtout dans la chronicité ou l'aggravation de l'*érythème pernio*.

Nous aurons à y revenir ultérieurement, surtout quand nous nous occuperons des ulcérations auxquelles peuvent aboutir, dans certains cas, les engelures, qui se terminent le plus souvent, au contraire, par résolution.

Symptomatologie. — Le premier symptôme qui attire l'attention, lorsqu'il existe des engelures, est une tuméfaction cutanée, plus ou moins intense, présentant une rénitence particulière, s'accompagnant habituellement d'une

sensation de chaleur incommode, avec démangeaison, parfois l
souvent aussi absolument insupportable, que la chaleur extérieur
toujours, ainsi d'ailleurs que tout frottement, volontaire ou non,
sa surface.

Siège. — Les engelures ont, pour siège de prédilection, les
surtout les doigts et les orteils, mais aussi le nez et les oreilles,
ment le bord libre du pavillon.

Pendant les premiers jours, la tuméfaction persiste telle qu'ell
d'abord ou va même s'accusant de plus en plus. On constate gén
au niveau des engelures, les quatre principaux symptômes de l'infl
rubor, *tumor*, *calor* et *dolor*.

Après une durée d'un ou plusieurs septénaires, ces symptôme
simultanément une atténuation sensible. Petit à petit, la peau r
aspect normal et sa consistance physiologique. La guérison, da
s'opère par résolution pure et simple.

Ce n'est guère qu'au pavillon de l'oreille que l'on voit parfois l
qui recouvrait l'engelure, se dessécher et prendre une consista
lui donnant facilement l'aspect d'une croûte. Celle-ci s'enlève, d'aille
même ou le moindre grattage, avec l'ongle, rend sa chute facile. Il
une véritable exulcération cutanée, au-dessus de laquelle l'ép
forme à nouveau, avec son épaisseur et sa densité premières ; et
souvent que le moindre frottement ou grattage en provoque la
qu'au jour où celle-ci laisse à nu un épithélium néoformé, sul
résistant pour s'opposer à toute transsudation séreuse ou sangui
protéger le derme sous-jacent. Dès lors, cet épithélium acquiert,
jour, une consistance et une vitalité de plus en plus grandes
moment où il revêt toutes ses qualités normales.

Une légère teinte rosée dénote, jusque-là, cet endroit, comme
où existait antérieurement l'*érythème pernio*.

Mais les choses ne se passent pas toujours aussi simplement.
effet, parfois, les engelures devenir le siège, non seulement d'ex
épidermiques, mais même d'ulcérations dermiques, et cela, quel
point sur lequel elles se sont primitivement développées. Les do
mains, principalement leur face dorsale, sont souvent le siège d
complications. Nous avons observé, chez une jeune fille de 12
lésions de cet ordre. Elles furent des plus prononcées et elles mér
d'attirer un instant notre attention.

Tous les ans, en hiver, les mains et les doigts de cette enfa
taient, à leur face dorsale, une coloration violacée, à peu près
première vue, en raison du nombre considérable d'engelures qui s'
paient ; puis, au milieu même de chacune des taches violacées, q
tuaient cet ensemble, survenaient des ulcérations plus ou moins
plus ou moins profondes, dont la cicatrisation, malgré le traiteme
rationnel et le plus énergique, nécessitait un temps assez long, de 6
à 2 mois.

Cette fillette, très anémique et aménorrhéique, était d'un tem

lymphatique des plus marqués, ainsi que sa mère, d'ailleurs. On pouvait même se demander si la scrofule n'était pas en cause chez elle, en raison de l'aspect et de la durée des ulcérations, produites chaque année par les engelures. Dans les anamnestiques du sujet, nous ne trouvâmes rien de particulier, si ce n'est l'existence, à l'âge de 8 ans, d'un *mal*, de nature difficile à préciser, qui aurait eu pour siège la face et que l'enfant aurait contracté, alors qu'elle allait en classe, dans une des principales villes de France.

Ce mal n'était-il pas la syphilis ? Nous ne saurions certainement l'affirmer. Toutefois, il nous est permis de nous le demander, en présence de la réapparition annuelle et de la *ténacité* toute particulière de ces engelures *ulcérées*, peu communes, il faut le reconnaître, pour ce double motif.

La syphilis acquise n'est pas rare dans les écoles. Nous en avons cité un cas, relatif à un enfant de 8 ans. Chez lui, nous n'avons pu trouver d'autre cause, à la syphilis dont il était porteur et qui se traduisait par des plaques muqueuses buccales, que la non-interpositon, entre sa bouche et le robinet de la fontaine de l'école qu'il fréquentait, d'une timbale, diminuant, par sa plus grande surface, le danger du contact et susceptible de lavage, au moins *spontané*, par l'eau naturellement versée. De cette façon, auraient été rendues moins nombreuses les chances d'une pareille contagion, fatale, pour ainsi dire, lorsque des enfants, les uns malades, les autres sains, viennent successivement appliquer leurs lèvres sur un robinet, qui conserve à sa partie externe, non lavée par l'eau, le virus facile à recueillir, dans ces conditions, avec toute son intensité[1].

Si nous avons longuement insisté sur ces faits, c'est pour montrer le bien-fondé, du moins en apparence, sinon en réalité, de l'opinion que nous avons formulée au sujet de la jeune fille aux engelures, chez laquelle, d'ailleurs, le traitement antisyphilitique, nous le verrons plus tard, nous réussit pleinement.

Quant à l'aspect particulier des plaies et à la lenteur de la cicatrisation, elles trouvent une explication toute naturelle, sinon dans la spécificité de la lésion, du moins dans l'état lui-même des parties couvertes d'engelures.

Les mains habituellement *froides*, même lorsque la malade prenait la précaution de les envelopper (mitaines, pansement, linges divers), étaient *tuméfiées* dans leur ensemble. Les orteils, sur lesquels se développaient aussi des lésions identiques, en moins grand nombre toutefois, présentaient, à peu de chose près, les caractères que nous allons décrire.

Les pieds étaient, généralement, moins froids que les mains. Ils l'étaient, cependant, d'une façon appréciable.

La couleur des téguments, porteurs d'engelures ulcérées, était, aux pieds comme aux mains, *violacée*.

(1) L'enfant, dont nous parlons en ce moment, donna la syphilis à sa sœur, jeune fille de 18 ans aussi peu vicieuse que lui-même, certainement par la communauté des ustensiles de vaisselle (cuillère, fourchette, verre). Cette jeune fille, à son tour, donna à son frère, jeune nourrisson de quelques mois à peine, un chancre induré de la lèvre supérieure. Le nourrisson transmit la syphilis à sa mère, qui l'allaitait (chancre du mamelon). De sorte que, sur 8 personnes dont se composait la famille (le père, la mère et 6 enfants), 4 furent atteints, ainsi que nous l'avons indiqué. Les 4 autres ne furent préservés que grâce aux précautions hygiéniques et prophylactiques les plus sévères, conseillées par nous.

[L. BAUMEL]

Les ulcérations présentaient un *fond grisâtre et blafard*, recouvert d'un *pus sanieux* ou même sanguinolent, soit que, laissées à découvert ou protégées par un pansement, elles fussent traumatisées dans les divers mouvements exécutés (même pour mettre des vêtements ou les poser), soit que les pièces du pansement lui-même adhérassent, à un moment donné, à la plaie, en raison de leur siccité ou par suite de l'évaporation et de la condensation des liquides interposés (sang, pus, etc.).

Les parties malades (mains et pieds) étaient comme tuméfiées et presque œdémateuses, dans leur ensemble. Leur basse température, leur tuméfaction, les indurations, les érythèmes et les ulcérations signalées plus haut, expliquent suffisamment et la circulation difficile et la moindre vitalité des parties: d'où l'état atonique des plaies et leur pénible et lente cicatrisation. Tout ceci, bien entendu, indépendamment de l'état général, anémique et lymphatique, de la malade: sans parler de la nature, peut-être scrofuleuse ou même spécifique, des lésions.

On conçoit aisément, en présence de ce cas grave d'engelures des pieds et surtout des mains, que les choses puissent aller encore plus loin et qu'avec de tels désordres cutanés les parties profondes (tissus fibreux, musculaire, osseux) puissent se prendre à leur tour.

Nous n'aurions point été surpris, pour peu que les choses eussent duré plus longtemps dans le cas qui nous est personnel, de voir des engelures aussi intenses et aussi persistantes, survenant en plein développement et au moment même de la croissance, envahir les phalanges, les métacarpiens, les articulations métacarpo-phalangiennes et y produire de l'ostéite, de la carie, de la nécrose même, enfin des arthrites simples ou suppurées.

Nous avons eu la bonne fortune d'éviter tout cela, grâce à une guérison, tardive sans doute et lente, mais arrivée à temps toutefois.

Du côté des pieds et surtout des mains, il ne reste plus, désormais, qu'un nombre de cicatrices assez considérable.

Elles ont, en moyenne, la dimension d'une pièce de 50 centimes et siègent, surtout, dans le voisinage des articulations métacarpo-phalangiennes, principalement à la face dorsale des mains.

La mince couche des parties molles de cette région rend compte, jusqu'à un certain point, de l'action plus intense du froid sur le tégument à ce niveau, de même que la superposition, presque immédiate, de celui-ci aux os sous-jacents explique les faciles traumatismes qui s'y produisent, ainsi que la vitalité moindre dont il est le siège.

La couleur blanc rosé des cicatrices tranche vivement sur la coloration normale des parties avoisinantes.

Diagnostic et Pronostic. — Il est difficile, pour ne pas dire impossible, de confondre les engelures avec tout autre maladie cutanée.

Il en est deux, cependant, qui présentent avec elles certaine analogie, tellement grossière, toutefois, que la confusion ne nous paraît guère possible. Nous voulons parler de l'érythème noueux, qui siège le plus souvent aux membres, inférieurs de préférence, mais non point particulièrement aux orteils ; enfin, de l'urticaire, dont les démangeaisons se rapprochent, beau-

coup plus que celles de l'érythème noueux, des démangeaisons produites par les engelures, mais dont le siège est habituellement différent et la généralisation beaucoup plus grande.

Thibierge signale, comme susceptibles d'être confondus avec les engelures, l'érythème polymorphe, le lupus érythématoïde, la lèpre, la sclérodermie, les lésions des extrémités que l'on peut rencontrer dans certains cas de syringomyélie, ainsi que dans les névrites périphériques.

La durée habituellement éphémère des engelures, leur production rapide, à une époque de l'année toujours la même, seront d'ordinaire, d'après lui, d'excellents éléments de diagnostic différentiel.

Ce diagnostic sera cependant plus difficile, nous devons le reconnaître, quand on se trouvera en présence d'engelures chroniques, avec lesquelles il serait plus facile de confondre, non seulement les maladies cutanées dont parle M. Thibierge, mais encore les nodosités d'Heberden, les dépôts tophacés que l'on observe si communément chez les goutteux, etc. Ces engelures chroniques sont assez rares, surtout chez l'enfant. Nous ne les avons, pour notre compte, jamais observées. Nous avons cru toutefois devoir les mentionner, en raison de la possibilité de leur existence.

Le pronostic des engelures est, dans l'immense majorité des cas, sinon toujours, des plus bénins. Il faut cependant reconnaître que, dans quelques cas exceptionnels, soit par suite d'un traitement tardif ou mal conduit, soit par le fait d'un état général, particulièrement fâcheux, du sujet, on peut voir, comme chez la jeune fille dont nous avons parlé plus haut, les engelures revêtir un certain caractère de gravité qui, on l'admettra facilement, peut même dépasser les limites dans lesquelles il nous a été donné de l'observer.

Traitement. — Quant au traitement à instituer, il nous paraît des plus simples. Il s'adresse à l'*état local* ou à l'*état général*.

Localement, on devra protéger les extrémités d'une façon suffisante (chaussures, gants, etc.), pour éviter l'impression trop vive du froid et surtout les variations brusques, les à-coups, de température.

Non seulement le froid sec, tel que l'exposition à l'air, au vent, mais surtout le froid humide (immersion fréquente des mains dans l'eau, principalement en ce qui concerne les jeunes filles, qui se livrent assez souvent aux occupations ordinaires du ménage), devront être scrupuleusement évités. On devra, même, interdire aux malades de se laver les mains trop souvent, dans la journée, précisément pour éviter l'inconvénient, auquel nous faisons allusion et qui consiste à voir un liquide, froid d'emblée ou surtout refroidi, séjourner au contact de la peau des extrémités atteintes d'engelures.

Cette action pathogénique pourrait, en effet, s'ajouter à celle qui a provoqué la première manifestation du mal.

Voilà pourquoi nous ne voyons pas bien, en ce qui nous concerne, la nécessité de bains locaux (manuluves ou pédiluves), même médicamenteux, sous prétexte de guérir ou de faire avorter des engelures à leur début. Nous ne concevons pas, davantage, l'utilité de pommades quelconques à cette période; pommades qui, même résolutives ou astringentes, ont pour inconvénient sérieux de refroidir les extrémités et de rendre plus intense, sur

celles-ci, l'action du froid extérieur. Une chaleur excessive ne conviend pas non plus; car, les démangeaisons qu'elle suscite ou exagère, gênar par elles-mêmes, peuvent en outre, par le grattage qu'elles provoque rendre plus facile l'érosion ou l'ulcération cutanée, qu'il faut éviter au que faire se peut. Celle-ci, une fois produite, les lavages antiseptiques (phéniquée à 1 pour 200, ou boriquée à saturation) nous paraissent indiq avant l'application, que l'on doit faire 2 fois par jour sur ces plaies, poudre d'iodoforme ou de salol.

L'usage du nitrate d'argent solide peut devenir nécessaire, soit p aviver, exciter les plaies sanieuses, blafardes ou atoniques, soit p réprimer les bourgeons exubérants, au moment où tend à se produir cicatrisation. Enfin, un traitement général est souvent indispensable. Le et le quinquina, dans l'anémie; l'iodure de potassium, dans le lymphati et la scrofule; la liqueur de Van Swieten, précédant ou accompagr l'iodure, dans la syphilis, trouvent, suivant les cas, leurs indications isol simultanées ou successives.

Les bains de mer, prescrits l'été, peuvent bien souvent prévenir atténuer les atteintes d'engelures, qui, sans leur intervention, surviendra fatalement ou se produiraient plus intenses, l'hiver suivant.

Il est parfois utile, plusieurs années de suite, de recourir à ce t tement, préventif par excellence, en raison des modifications profondes q apporte à l'état général et à la nutrition, en raison, aussi, de la tonificat qui en résulte pour l'organisme tout entier et le tégument externe l même.

XVIII

ZONA

PAR M. RENÉ MILLON
Médecin des Dispensaires d'enfants de la Société philanthropique.

Le zona est une affection dont la connaissance est très ancienne. Les anciens la désignaient sous des noms variés : *ignis sacer*, *feu de Saint-Antoine*, etc. Longtemps confondue avec l'érysipèle et les dermatoses à extension progressive, elle n'est entrée dans la nosographie qu'avec Borsieri qui la décrivit comme une maladie *sui generis* et lui consacra un chapitre dans ses Institutes. Son existence véritable ne date toutefois que du jour où l'on sut rattacher son origine à une lésion du système nerveux. Romberg, en 1851, qui signala l'influence des lésions des nerfs sur les fonctions des tissus; Lasègue (1852); Charcot (1859), montrant l'influence du système nerveux sur certaines affections de la peau et commençant ainsi l'histoire des trophonévroses; Samuel (1860), émettant la théorie des nerfs trophiques, tous ces auteurs préparèrent le terrain et facilitèrent les découvertes ultérieures. Bærensprung enfin (1861 et 1863) décrivit une lésion des nerfs intercostaux et des ganglions spinaux en rapport avec le développement d'un zona thoracique. A partir de ce moment, on accorda au zona l'attention qu'il mérite. Il est impossible, en effet, à un état morbide de présenter un intérêt plus complexe : se rattachant simultanément aux dermatoses, aux lésions du système nerveux périphérique et central et aussi aux maladies infectieuses, son intérêt grandit chaque jour.

Chez l'enfant, on ne s'est pourtant jamais beaucoup intéressé à cette maladie, qui, d'ailleurs, se présente avec des caractères atténués et une bénignité évidente. Généralement les traités ne lui accordent qu'une brève mention et c'est à peine si quelques auteurs se sont particulièrement occupés de cette question. Bierbaum [1] lui consacre, par deux fois, une courte étude. Lee [2] en fait une monographie spéciale. Bohn [3] s'en occupe à plusieurs reprises et en trace une esquisse dans le manuel de Gerhardt. Signalons encore Kaposi [4] et plus récemment Taylor [5]. En France, Trousseau, Hardy, parlant du zoster en général, donnent de bons aperçus de sa variété infantile; Fabre [6], de Commentry, dans son mémoire bien connu, en présente un certain nombre d'observations; Henri Leroux, dans l'article du *Dictionnaire encyclopédique*, et M. Descroizilles, dans son *Traité des maladies des enfants*,

(1) Bierbaum. *J. f. Kinderkr.* Erlang., 1860 et 1863.
(2) Lee. On herpes zoster in children. *Med. Press et Circ.* London, 1868, XLV, 656.
(3) Bohn. *Jahrb. f. Kinderh.* Leipzig, 1868-1869, II, et art. mal. de la peau, in *Handbuch der Kinderkr. von Gerhardt.* Nachtrag, 1883.
(4) Kaposi. Bemerk. zur Etiologie des Zoster. *Wien. med. Wochenschr.*, 1889.
(5) Taylor. Herpes zoster in children. *Phila. Polycl.*, 1894, III, p. 511.
(6) Fabre. *Mém. sur le zona.* Paris, 1882.

font de la maladie un tableau assez net, mais c'est M. la véritable physionomie de cette affection dans le jeun bien, au point de vue clinique, elle se différencie de chez les adultes et les vieillards.

Malheureusement, le zona est une maladie assez r que l'on ait apporté à son étude, on ne possède encor sur ses complications, sur ses rapports avec les affecti veux que des documents très incomplets. Sur ces poi porter à ce qui a été publié chez l'adulte.

Pour l'ensemble de cette étude, j'ai pu grouper 84 chez les enfants qui se décomposent ainsi : 18 vienr M. Fabre, 35 sont dues à M. Comby, 3 à M. Coulon [2], taneo [3], 1 à M. Gevaert [4] et 27 sont des faits observés chiffre déjà respectable, mais encore très insuffisant, n ce qui a été écrit sur le sujet et d'en montrer les car insistant sur les symptômes, l'étiologie et la pathogénie

Symptômes. — La symptomatologie du zona chez l par des nuances de celle du zona chez l'adulte. C'est, une affection caractérisée par l'éruption d'une traînée de bande et en rapport avec une distribution nerveuse. férences résident dans l'atténuation des phénomènes l'appréciation de certains signes généraux. C'est p prendre et examiner successivement l'éruption, la doul raux, la fièvre en particulier.

Éruption. — L'éruption est précédée généralemen C'est une maculation à grandes taches sur le trajet traînée vésiculeuse. Bientôt surviennent de légères pa sent les vésicules caractéristiques. Celles-ci se produi véritables bouquets et ce sont ceux-ci qui, se groupan à l'éruption sa forme générale en bandelette.

L'éruption ne se fait jamais d'emblée dans sa tota fant, le peu de réaction produite et l'absence de douleu vrir un zona dans son état définitif. Kaposi a bien mo éléments sont contemporains sur chaque groupe, tous apparition successive à plusieurs heures, même à pl valle les uns des autres. Les poussées nouvelles sont, c précédées de la rougeur caractéristique, mais la transfo primitif en vésicule n'est pas obligatoire. Il n'est pas r en totalité, le zona, chez l'enfant, reste à l'état maculei

Lorsqu'elle se produit, la vésicule, au début, est r et nacrée. Elle peut conserver longtemps cet état, se fl place, c'est assez fréquent chez les enfants. Elle peut ment ou être crevée par les pressions et les grattages.

(1) Comby. *Union méd.*, 1885. — *Revue des mal. de l'enf.*, 1889. — *Soc. mé*
(2) Coulon. Obs. de zona infantile, in *Méd. infant.*, juillet 1895.
(3) Cesare Cattaneo. *La Pediatria*, mai 1901.
(4) Gevaert (de Middelkerke). *Arch. de méd. des enf.*, 1905.

que des vésicules, augmentant de volume, fusionnent avec leurs voisines et donnent lieu à des bulles de plus ou moins grandes dimensions sur les bords desquelles on retrouve une dentelure polycyclique, indice de leur premier état. On a signalé chez l'enfant de ces bulles qui avaient atteint la dimension d'une pièce de cinq francs.

Le contenu de la vésicule est, au début, séreux et limpide, mais il se trouble par la suite. Il peut devenir séro-purulent. Quelquefois, du fait des grattages, du sang peut se mêler au contenu et lui donner une teinte noirâtre. Chez l'adulte et le vieillard, on a relaté des formes graves, hémorragiques, mais celles-ci n'ont jamais été observées dans l'enfance.

Quand la vésicule sèche sur place, sans se rompre, on voit apparaître, en son point le plus saillant, une mince croûtelle. Si la vésicule est grande, cette croûtelle peut, au début, figurer un semblant d'ombilication. Puis les croûtelles s'étendent, se fusionnent les unes avec les autres et l'éruption se trouve ainsi guérie au bout de quelques jours, par dessiccation spontanée des vésicules intactes. C'est la forme la plus habituelle dans le jeune âge. Quand, au contraire, la vésicule crève, alors survient une période de suintement qui se prolonge plus ou moins longtemps suivant le milieu, le traitement et surtout suivant que l'exulcération a été ou non infectée secondairement.

Dans les cas moyens, au bout de 8 à 12 jours, les croûtes tombent. A leur place, apparaissent des macules rosées et lisses, qui laisseront quelquefois après elles des taches cicatricielles, blanchâtres ou pigmentées, indélébiles. Ces cicatrices présentent un phénomène particulier : en l'absence de tout trouble nerveux ou complication concomitante, elles sont le siège, pendant un temps variable, d'anesthésie à la douleur. Ce phénomène peut s'observer chez l'enfant. L'anesthésie siège sur la macule cicatricielle seule; au pourtour, les téguments présentent la sensibilité normale.

Les vésicules du zona peuvent siéger sur les muqueuses; on en a signalé dans la bouche, sur le pharynx, sur les muqueuses génitales externes, sur la conjonctive. Dans cette localisation, l'état vésiculaire dure peu, il se produit très rapidement une érosion de la muqueuse, cuisante, douloureuse, à contours arrondis.

Enfin, pour en finir avec la vésicule en elle-même, Kaposi a signalé, dans tous les cas, des éléments frustes qui surviennent surtout à la fin de la période éruptive; ce sont des vésicules tardives à évolution avortée.

A part la rougeur prééruptive, les éléments zostériens peuvent occasionner des phénomènes inflammatoires locaux. Quelquefois les vésicules sont à peine cerclées d'une légère aréole rouge; d'autres fois, au contraire, il y a une infiltration très manifeste du derme. Il y a, dans ce cas, une inflammation des vaisseaux lymphatiques qui se traduit presque aussitôt par un engorgement des ganglions de la région. Cette adénopathie peut même précéder la manifestation cutanée; M. Barthélemy[1] a signalé des cas où elle aurait été nettement prééruptive.

(1) Barthélemy. *Soc. franç. de dermat. et de syph.*, 28 janvier 1892.

Les bouquets zostériens se composent d'un nombre variable de vésicule de cinq à six à une vingtaine; leur forme générale est celle d'un grou ovalaire ou d'une traînée régulière de un à plusieurs centimètres de lon Leur grand axe est, en général, parallèle à celui du zona tout entier. C bouquets vésiculeux se groupent eux-mêmes en série longitudinale av quelques intervalles de peau saine entre eux. C'est cette disposition en ban qui a valu à la maladie le nom de zona (ou mieux d'hémizona, comme le pr féraient Piorry et Hardy).

Il n'est pas rare cependant de voir quelques bouquets s'égarer en deho de la traînée principale et quelquefois, même, dans un territoire assez éloig et qui semble indépendant, au point de vue de la distribution nerveuse, territoire principal. Ces groupes erratiques ne doivent pas être confond avec ce que M. Tenneson [1] a appelé les *vésicules aberrantes* du zona et q ont été décrites ensuite par son élève Molinié [2]. Celles-ci sont des élémen semblables à ceux qui constituent le zona, mais isolés, distribués à u grande distance, irrégulièrement et sur toutes les parties du corps. El naissent successivement, pendant plusieurs jours, sont toujours en très pe nombre et passent le plus souvent inaperçues. Pour s'en rendre compte, est nécessaire d'examiner le malade nu. Elles se rencontrent 9 fois sur de zona typique et sur les enfants, aussi bien que sur les adultes. n'est pas rare d'ailleurs d'observer, en même temps qu'un zona véritabl de petits groupes d'herpès qui se localisent à la bouche ou aux organ génitaux.

Douleur. — On connaît l'intensité des douleurs dans le zona de l'adul et surtout du vieillard. Celles-ci sont quelquefois très persistantes et le gravité n'est pas en rapport avec celle de l'affection : tel zona, qui paraiss léger, peut entraîner, à sa suite, des névralgies rebelles qu'aucun traiteme ne peut atténuer. Or, chez l'enfant précisément, l'appréciation de ce sy ptôme subjectif constitue un des éléments qui séparent le plus nettement tableau clinique de celui de l'adulte. Autant l'affection est douloureuse ch ce dernier, autant la douleur est peu appréciable chez beaucoup d'enfant C'est une remarque que plusieurs auteurs, Hardy, Fabre, avaient déjà fai et que M. Comby a puissamment fait ressortir.

Il y a lieu de distinguer cependant. Chez les jeunes enfants, le zona e peu douloureux, souvent il ne l'est pas du tout; mais chez les sujets a dessus de 10 ans, au moment de l'éruption, il se manifeste une sensibili très appréciable et qui, dans certains cas, rappelle la douleur de l'adult Dans le zona pectoral, notamment, ils se plaignent d'un endolorisseme vague et peu précis qui rappelle plutôt le point de côté que la névralg intercostale. Dans le zona ophtalmique, presque toujours on signale un ét douloureux très manifeste. La sensibilité cutanée change quelquefois d'e pression; les enfants se plaignent alors de picotements, de brûlures, so vent de démangeaisons. Ce qui manque constamment, chez l'enfant, à to âge, c'est l'endolorissement prémonitoire de la région, de même que l

(1) Tenneson. *Traité de dermatologie*, 1895.
(2) Molinié. Vésicules aberrantes dans le zona. *Thèse de Paris*, 1895-1896.

qui persistent même longtemps après la dessiccation
ates.

généraux. — La présence ou l'absence de symptômes géné-
avité plus ou moins grande est une question à laquelle on
coup d'importance, depuis qu'une opinion nouvelle a fait du
maladie générale infectieuse. Auparavant, on avait noté cepen-
jà quelques troubles gastriques avec un peu de fièvre. Trousseau
arquait, au nombre des accidents prodromiques, un léger malaise avec
ouvement fébrile qui s'apaise ou même cesse dès que l'éruption est faite. C'est à cela généralement que se bornent les phénomènes généraux de la maladie chez les enfants : le zona s'annonce par un léger malaise, avec anorexie, embarras gastrique, état fébrile léger (Comby). Puis tout rentre dans l'ordre quand l'éruption fait son apparition. La fièvre dépasse rarement 38° ou 38°,5, elle ne persiste pas plus de 2 à 3 jours et du début de l'éruption va jusqu'à la dernière poussée des vésicules.

Plus rarement, l'état général gagne en intensité, il y a de la céphalalgie, de l'inappétence, de l'abattement, de la diarrhée ou des vomissements, et cet état peut se prolonger plusieurs jours, même après la poussée herpétique. La fièvre alors peut s'élever jusqu'à 39°, même 40°, et persister pendant la plus grande partie de la maladie. Il faut d'ailleurs distinguer la fièvre qui précède l'apparition des vésicules de celle qui résulte, soit de la suppuration des éléments, soit du retentissement de la dermite sur les ganglions lymphatiques.

Il ne faudrait pas croire cependant que l'admission des symptômes généraux dans le tableau clinique du zona doive être considérée comme une règle générale chez les enfants. Un certain nombre de zonas infantiles demeurent absolument apyrétiques et dépourvus de signes généraux. Chez beaucoup, la découverte d'un zona est un effet du hasard : l'enfant se sent si peu malade, qu'il joue et mange comme à l'ordinaire. Sur 27 cas que j'ai observés, 8 fois la fièvre et les symptômes généraux ont été assez marqués pour donner vraiment à l'affection le caractère d'une maladie générale ; dans les autres observations, le zona ne s'était révélé que par ses signes locaux. On ne peut cependant, entre les cas fébriles et ceux qui ne le sont pas, noter au point de vue de la forme ou de l'évolution de l'éruption de signe distinctif.

Il faut remarquer que l'absence de signes généraux n'entraîne pas l'absence de douleur. Les deux éléments sont absolument indépendants l'un de l'autre : un zona apyrétique n'est pas forcément un zona indolore.

Marche. — La bénignité du zona chez les enfants rend l'appréciation de sa durée assez difficile. Ne souffrant pas, et les symptômes généraux s'étant rapidement amendés, l'enfant néglige de revenir à la consultation. On peut cependant évaluer que, dans les cas ordinaires, l'affection comprend de 10 à 15 jours de durée.

En règle générale, après 2 ou 3 jours de prodromes plus ou moins apparents, l'éruption se fait en 48 heures, elle dure de 3 à 5 jours, après lesquels les vésicules se recouvrent de croûtes. La période consécutive présente une

durée très variable, car elle est liée à l'état d'intégrité ou d'ulcération d vésicules zostériennes.

Il y a des cas légers qui ne durent que 3 ou 4 jours; il ne se fait al qu'une poussée très restreinte de vésicules, encore celles-ci n'atteignent-el pas toujours l'état adulte, beaucoup d'entre elles restent à l'état papuleux desquament simplement sans donner lieu à des croûtes. C'est ce que l' appelle le *zona abortif*.

De même, il est des cas prolongés où, par suite d'une éruption succe sive d'éléments nouveaux, la durée de la maladie se trouve reculée d'auta La guérison se fait alors attendre quelquefois jusqu'à la fin du troisiè septénaire; mais, dans l'enfance, ces cas prolongés sont tout à fait exce tionnels.

Topographie. — Le zona peut se manifester dans tous les points de surface du corps. On admet généralement que la distribution des nerfs so jacents au plan cutané commande la répartition des lésions. Nous verro les objections que l'on peut soulever à ce propos. Toujours est-il que l' groupe les zonas suivant le territoire nerveux dans lequel ils apparaisse La portion extérieure du trijumeau, le plexus cervical superficiel, les ne intercostaux, lombaires et honteux, les nerfs des membres représentent l principales distributions de l'éruption.

Ce qui frappe tout d'abord c'est que le zona est unilatéral; les vésicul terminales empiètent quelquefois sur la ligne médiane, mais de quelqu millimètres seulement. Très rarement, on a signalé des zonas double c'est-à-dire paraissant simultanément sur l'un ou l'autre côté du corp La lésion, alors, est généralement symétrique par rapport à l'axe du corp On en a signalé à la face et sur le tronc : Fabre en rapporte un cas chez u garçon de 11 ans siégeant symétriquement de chaque côté de la colon vertébrale au niveau du neuvième espace.

On a longtemps discuté pour savoir si l'exanthème se localisait de préf rence sur le côté droit ou sur le côté gauche du corps. Jusqu'à Rayer, soutenait que le zona est plus fréquent à gauche, mais, après lui, on a pr tendu le contraire. Fabre trouve égalité des deux côtés. C'est également conclusion de M. Comby en ce qui concerne le zona infantile; c'est aussi mienne.

Quant au siège qu'il occupe, si l'on s'en rapporte aux observations ra semblées, le *zona cervical* constituerait la variété la moins fréquent Encore serait-il rarement pur; dans presque tous les cas, on remarque d vésicules qui vont se perdre du côté de la face, de l'oreille ou de l'épaule.

Le *zona des membres* est d'une fréquence moyenne, peut-être les br seraient-ils plus souvent atteints que les jambes. La bande zostérienne es rarement, limitée au membre lui-même, elle participe souvent d'une éru tion qui prend son point de départ au plexus cervical, aux nerfs intercostau ou bien aux lombes ou aux régions abdomino-génitales.

Plus fréquents sont les *zonas lombo-abdominal*, *génital* ou *fessier*. L premier descend par une traînée unique ou par une série de bouquets e décrivant autour du corps une courbe oblique en bas et en avant; quelque

fois il se limite à quelques placards de topographie beaucoup moins précise. Le zona fessier peut exister seul, limité à un placard abondant et qui ne rappelle guère plus la disposition typique en ceinture de l'exanthème. Le zona génital peut descendre jusque sur le scrotum et la verge; chez les petites filles, il s'accompagne généralement de lésions muqueuses, qui occasionnent une cuisson douloureuse et un certain état de vulvite. Toutes ces variétés, d'ailleurs, sont rarement simples, elles s'entremêlent presque toujours les unes aux autres.

Le zona pectoral, c'est-à-dire celui qui siège au niveau des espaces intercostaux, constitue, sans contredit, chez l'enfant, la variété la plus fréquente. Il se montre à lui seul aussi fréquent que toutes les autres variétés réunies. Son étendue, variable, peut se limiter à un seul groupe ou, au contraire, s'étendre sur une longue surface, depuis la crête vertébrale jusqu'au sternum, formant ainsi la demi-ceinture caractéristique. Il ne se limite pas forcément à un seul espace, on en a vu qui, même chez de tout jeunes sujets, occupaient plusieurs espaces parallèles.

Au sujet surtout du zona pectoral, une remarque s'impose. Malgré l'opinion courante, malgré les lésions constatées des nerfs sous-jacents, on ne peut pas dire que, dans tous les cas, la distribution du zoster se rattache absolument à la distribution anatomique du nerf sous-jacent. Bien souvent, et c'est un fait qui n'avait pas échappé à Trousseau, il y a discordance manifeste entre le trajet nerveux et celui de l'exanthème. Ainsi, dans le zona de l'espace intercostal, le trajet décrit est moins oblique que le nerf : le plus ordinairement la demi-ceinture formée par l'éruption est à peu près perpendiculaire à l'axe du corps, tandis que les nerfs intercostaux sont loin de suivre un trajet analogue. Parrot et plus récemment Potain[1] ont essayé d'expliquer cette bizarrerie en disant que le zona est commandé non par le trajet des troncs nerveux, mais par celui des rameaux émanés du tronc et se rendant à la peau de la région. Cette explication est ingénieuse, mais elle ne peut vraiment rendre compte de certains désaccords de distribution.

Quant au zona du trijumeau, il nécessite, surtout pour la variété ophtalmique, l'ouverture d'un paragraphe spécial.

Zona du trijumeau. L'éruption sur les deux dernières branches, nerfs maxillaires supérieur et inférieur, est rare. On ne doit pas compter, en effet, au nombre des zonas vrais, l'herpès si fréquent du pourtour de la bouche. Quelques auteurs, cependant, ont voulu en faire une modalité du zona des muqueuses; pour quelques-uns même (Ollivier, Herzog), l'amygdalite herpétique serait une forme de zona à répétition. L'opinion moyenne, à l'heure actuelle, admet, il est vrai, dans quelques cas, un zona buccopharyngien, mais à condition que l'éruption soit limitée exactement à une moitié de la bouche, qu'elle ait un début fébrile et qu'elle s'accompagne de douleurs. C'est ainsi qu'on a signalé un zona de la langue affectant une des moitiés latérales de l'organe. Chez l'enfant, on n'a encore rien signalé de pareil.

(1) Potain. *Journal de méd. et chir. pratiques*, 1879.

Le zona de la première branche du trijumeau, ou *zona ophtalmique*, a été étudié plus que tout autre. Il est cependant d'une remarquable rareté. Dans l'enfance, il ne paraît pas plus fréquent que dans l'âge adulte. Hybord[1], sur 98 cas, en trouve 6 au-dessous de 10 ans et 4 de 10 à 15. D'autre part, sur 70 zonas de l'enfance, je n'ai trouvé cette localisation que 4 fois seulement. Le zona ophtalmique est remarquable par sa circonscription dans un des secteurs supérieurs de la face, sans empiéter sur la ligne médiane du front ou de la crête nasale. Il est complet ou incomplet, suivant qu'il intéresse un, deux ou trois des rameaux terminaux de la branche ophtalmique (nasal, frontal ou lacrymal). Incomplet, il occupe presque toujours le territoire frontal. Cette règle, qui avait été émise par Von Jacks[2], souffre des exceptions, ainsi que l'a montré Haltenhoff[3]. Depuis Hutchinson, on sait que les lésions de l'œil manquent rarement quand le nerf nasal externe est pris, c'est-à-dire quand les lésions siègent à la racine du nez, au-dessous de l'angle interne des paupières. Les lésions peuvent atteindre non seulement l'enveloppe externe de l'œil, mais aussi ses membranes intérieures en raison de ce que ce nerf nasal fournit directement et par l'intermédiaire des ganglions ophtalmiques des filets nerveux à l'iris, à la conjonctive et à la cornée. En tant que lésion oculaire, il faut distinguer la localisation de quelques vésicules sur la conjonctive des troubles de nutrition du globe de l'œil; la première constitue une extension normale du zoster à la muqueuse, tandis que les seconds figurent une véritable complication de la maladie et seront étudiés comme tels.

La conjonctive, en effet, est, dans les exanthèmes confluents, rarement indemne. Elle porte généralement, comme toute muqueuse, dans le territoire d'un zona, une ou plusieurs vésicules herpétiques qui s'ulcèrent rapidement. Ces lésions s'accompagnent de congestion de la conjonctive, de photophobie, d'épiphora et aussi d'anesthésie de la cornée. M. Jocqs[4] a même signalé des cas où la maladie consistait seulement en quelques vésicules d'herpès, disséminées sur la cornée; c'est ce qu'il appelle le *zona ophtalmique fruste*.

Chez l'enfant, le petit nombre d'observations recueillies ne permet pas de conclusions définitives. Ce que l'on peut dire néanmoins, c'est que, à cet âge, le zona ophtalmique n'acquiert pas l'intensité douloureuse ni l'acuité des phénomènes généraux qui le caractérisent chez l'adulte. Il est pourtant assez douloureux même chez les tout jeunes et s'accompagne de fièvre dans presque tous les cas. La localisation conjonctivale vésiculeuse manque et la réaction locale se résume en une inflammation catarrhale banale avec sécrétion muco-purulente et œdème de la paupière. Chez l'enfant comme chez l'adulte, ainsi que Hutchinson l'a fait remarquer, le zona ophtalmique est suivi, plus que dans tout autre localisation, de cicatrices indélébiles, mais celles-ci sont chez le premier beaucoup moins inévitables que chez le second.

(1) Hybord. Zona ophtalmique. *Thèse de Paris*, 1872.
(2) Von Jacks. *Zur Casuistik des Herpes ophtalmicus*. Breslau, 1870.
(3) Haltenhoff. *Annales d'oculist.*, 1893.
(4) Jocqs. Zona opht. fruste. *La clinique ophtalmologique*, juillet 1896.

Complications. — L'extension de la phlegmasie locale et l'exagération des phénomènes inflammatoires périvésiculaires occasionnent parfois des traînées lymphangitiques et exagèrent l'adénopathie ordinaire. Celle-ci peut devenir particulièrement douloureuse et en imposer pour une névralgie. D'un autre côté, à la période d'état, les mouvements de l'enfant, ses grattages amènent l'ulcération des placards, l'extension des lésions et le derme dénudé peut, comme en toutes circonstances, former une porte d'entrée à une infection strepto-staphylococcique. Mais ce ne sont là, à vrai dire, que des lésions banales pouvant se rencontrer dans toute éruption vésiculeuse.

Les véritables complications du zona sont d'un ordre plus spécial, elles ressortissent à la nature névropathique de l'affection.

Du côté des yeux, en dehors de la localisation vésiculaire possible sur la conjonctive, que nous avons signalée, ou à sa suite, peuvent se produire des ulcérations de la cornée, rebelles à la guérison, laissant longtemps après elles des taies cornéennes. D'un autre côté, le zona peut déterminer, dans les milieux de l'œil, des troubles trophiques particuliers et souvent graves. Ce sont des kératites, type de la kératite neuro-paralytique, de l'iritis et même des abcès intra-cornéens pouvant amener la fonte de l'œil. D'après Pacton[1], l'iritis serait la complication la plus fréquente; chez l'adulte on l'observerait dans un tiers des cas de zona ophtalmique. Ces altérations de l'iris et de la cornée ne précèdent jamais l'éruption; elles se montrent toujours au moment où celle-ci est à son maximum. De plus, toujours du côté des organes de la vision, on a signalé des cas où la fonction était affaiblie par amblyopie (Bowater, Vernon), atrophie de la papille (Bowmann), névrite optique. Chez l'enfant, à part l'inflammation conjonctivale ordinaire, ces complications graves sont inconnues (Hutchinson, Jessop, Daguenet, Kalt, Antonelli).

Toutefois, j'ai observé deux fois une opacité transitoire de la cornée due à une kératite légère et Gevaert[2], dans le cas qu'il a rapporté, a signalé une photophobie qui a duré un mois.

Il est bien certain que les complications graves du côté des organes de la vision tiennent à des lésions sérieuses du système nervo-sensoriel. Toute l'histoire du zona, en effet, procède de la participation plus ou moins évidente du système nerveux à ses manifestations. Chez l'enfant, cette participation est presque cachée. Au premier abord, le zona apparaît comme une affection simple ayant les caractères bien nets d'une lésion locale sans gravité. Mais de ce que les phénomènes nerveux sont très atténués dans le jeune âge, il ne s'ensuit pas qu'ils soient inexistants et, pour dégager la véritable physionomie de la maladie, il est utile d'en offrir la comparaison avec ce qui existe à un âge plus avancé.

Chez l'adulte, il est un phénomène qui domine, c'est l'importance de la douleur. Celle-ci est non seulement contemporaine de l'éruption, mais elle se manifeste aussi postérieurement et à titre de véritable complication. Il y a alors un état névralgique qui dure souvent très longtemps; chez l'en-

(1) Pacton. Zona ophtalmique. *Thèse de Paris*, 1878.
(2) Gevaert. *Loc. cit.*

fant, de même que l'éruption est peu douloureuse, de même n'observe-t-o jamais de névralgie persistante.

A côté de ces névralgies, on a observé d'autres troubles de la sensibilité c'est un mélange d'anesthésie et d'hyperesthésie occupant le territoire d nerf sur lequel siège l'éruption. On peut observer aussi de l'anesthésie dou loureuse, c'est-à-dire que la peau, insensible aux excitations extérieure devient le siège de douleurs spontanées extrêmement vives. Ce qui e remarquable, ainsi que Rendu l'a fait remarquer, c'est que ces plaque d'anesthésie et d'hyperesthésie sont sans rapport absolu avec la distributio topographique nerveuse de l'éruption. Ces perturbations de la sensibilit n'existent pas chez l'enfant. Aussi n'ont-elles jamais été signalées. J'a pu cependant noter deux fois, dans les semaines qui suivirent l'éruption une zone d'anesthésie nette siégeant sur la cicatrice, mais sur celle-c seulement.

A côté des troubles de la sensibilité, il faut faire une grande place au troubles moteurs. On a commencé par signaler des paralysies des muscles d l'œil, dépendant probablement de lésions du moteur oculaire commun o même du moteur oculaire externe et s'accompagnant de ptosis, strabism ou mydriase. Ces paralysies durent en général peu de temps et cependant o en a signalé de fort longues. De plus, elles ne se bornent pas toujours a territoire nerveux correspondant directement à l'exanthème. On peut observe des paralysies faciales à la suite de zona cervical ou de la nuque. Hardy Verneuil, Letulle, Strübing, Darabseth, Tryde, Rabbe[1], en ont rapporté de exemples. On a noté également des paralysies des membres et M. Brissaud a publié des cas de zona ophtalmique suivis d'hémiplégie.

Ces troubles moteurs n'ont pas de rapport avec l'intensité de l'éruption ils peuvent survenir à la suite de zonas peu importants (G. Walter, Joffroy) S'ils ne sont pas jusqu'à présent signalés dans le jeune âge, M. W. Ebstein[2], qui les a particulièrement étudiés, rapporte toutefois le cas d'un garçon de 17 ans, tuberculeux héréditaire, atteint d'une insuffisance mitrale, qui, à la suite d'un zona important de la région occipito-cervicale avec propagation légère à la face, fut atteint, deux jours après, du même côté, d'une paralysie faciale; plus tard, une diminution très accusée de la sensibilité se montra dans le domaine du trijumeau.

Anatomie pathologique et pathogénie. — L'anatomie pathologique et la pathogénie du zona sont encore assez incertaines. C'est Bærensprung qui, en 1861, décrivit une lésion des nerfs intercostaux en rapport avec le développement d'un zona thoracique. En 1863, il y ajouta une lésion bien nette des ganglions spinaux avec extension de l'inflammation non vers la moelle, mais vers la périphérie. C'est sur un enfant précisément qu'il fit cette importante découverte. Il s'agissait d'une fille d'un an et demi morte de tuberculose, peu après avoir été atteinte d'un zona qui siégeait au niveau des 6e, 7e, 8e nerfs intercostaux. Bærensprung trouva les ganglions correspondants tuméfiés et injectés; il existait une prolifération du tissu connectif, mais les cellules

(1) Rabbe. Paralysie faciale dans le zona. *These de Paris*, 1895.
(2) Ebstein. *Archiv. f. path. Anat. und Phys.*, 1895.

nerveuses lui semblèrent normales. Les troncs nerveux partant de ces ganglions présentaient également des lésions portant sur les éléments conjonctifs.

Ces lésions ganglionnaires furent trouvées également en 1865 par Charcot et Cotard, puis par Wagner, Chandelux, Sattler, Kaposi. Les altérations des nerfs furent précisées par Pitres et Vaillard, qui trouvèrent des lésions allant depuis la simple segmentation de la myéline jusqu'à la destruction complète du tube nerveux avec sclérose du nerf.

La provenance du zona fut donc, pendant quelques années, attribuée à une altération d'origine indéterminée portant sur un ou plusieurs ganglions avec lésions plus ou moins marquées des nerfs efférents. Mais, peu après, l'importance de la lésion ganglionnaire fut contestée. Des recherches de Pitres et Vaillard, de Curschmann, d'Eisenlohr, de Dubler montrèrent que des lésions des nerfs périphériques, les ganglions étant intacts, peuvent à elles seules produire le zoster. La vésiculation serait due, d'après Neisser et après lui Lesser[1], à un trouble trophique, attribuable à la suppression de certaines impressions nécessaires à la nutrition de la peau.

Des recherches plus récentes ont mené les recherches sur un autre terrain. A la suite de ponctions lombaires pratiquées dans le cours ou à la suite de zonas, on a été conduit à penser que, dans certains cas, la moelle elle-même ou ses enveloppes participent au processus morbide. En 1901, MM. Brissaud et Sicard[2] ont constaté la présence d'éléments lymphocytiques nombreux dans le liquide céphalo-rachidien de deux malades atteints de zona thoracique. Cette lymphocytose, après eux, a été constatée par M. Achard et M. Chauffard, mais d'une façon inconstante.

Il semble donc établi qu'à côté des zonas purement névritiques et de ceux qui prennent leur origine dans une lésion des ganglions spinaux, il existe des zonas myélopathiques, à détermination ou à retentissement médullaire ou méningé.

Cette admission d'une troisième variété anatomique du zoster n'a rien d'ailleurs qui contrarie la clinique, au contraire. Plus on attache d'importance à la connaissance des complications du zona et plus on sent qu'une névrite seule, même prenant sa source dans un ganglion, ne peut rendre un compte absolu des accidents observés. En effet, il existe souvent, entre le trajet du nerf et la distribution de la lésion cutanée qui s'y rapporte, un désaccord manifeste; nous avons insisté sur ce fait dans notre description de l'éruption. Or, si ce désaccord existe, on trouve, au contraire, une concordance absolue entre la topographie du zona et celle des troubles sensitifs d'origine médullaire. D'autre part, la douleur n'est névralgique que d'apparence, elle présente rarement les points caractéristiques de Valleix (Bassereau); de plus, elle s'accompagne de petites plaques d'hypoesthésie et d'hyperesthésie et de troubles de la sensibilité variés au voisinage de la plaque surtout; il y a dans le zona et dans la syringomyélie de grandes analogies de disposition : le zona des membres, par exemple, présenterait parfois une topographie conforme à celle de la dissociation syringomyélique de la sensi-

(1) Lesser. *Zur Pathogenese des herpes zosters.* IVe Congrès des dermat. allem., 1895.
(2) Brissaud et Sicard. *Soc. méd. des hôp.*, mars 1901.

[R MILLON.]

bilité[1]. Enfin, on observe dans le zoster des douleurs symétriques, parf même de la douleur rachidienne. Tout cela, joint à l'histoire si curieuse complications nerveuses du zona, constitue une série d'arguments qui vi nent à l'appui de la théorie de l'origine médullaire du zona primitif.

M. Brissaud[2], qui peut, avec M. Achard[3], être considéré comme le pron teur de la théorie centrale, avait, avant même que des preuves anatomiq en aient été apportées, émis, pour expliquer la disposition paradoxale l'éruption, l'hypothèse d'une lésion spinale étendue non pas à un seul éche de la chaîne ganglionnaire, mais à un segment plus vaste correspondan plusieurs ganglions superposés. Ce ne serait pas dans l'innervation telle l'indique l'anatomie descriptive qu'il faudrait chercher la topographie zona, mais dans les rapports embryologiques qui rattachent à chaque s ment métamérique de la moelle un segment du tégument externe.

A un autre point de vue, l'unicité du zona peut être attaquée. Dès 18 M. Landouzy, frappé à la fois des symptômes généraux accompagnant l'ér tion, de la presque constante immunité conférée par la maladie, et aussi l'observation de quelques cas où la maladie sembla revêtir une allure épi mique et même contagieuse, émit l'opinion que le zoster n'était pas une m die locale, qu'elle était au contraire une infection spécifique. Un gr nombre de faits viennent corroborer cette opinion. Cependant, elle ne sem pas devoir rester absolue et, ainsi que l'émettait M. Gaucher, il reste jusq présent établi qu'il y a deux variétés de zonas : 1° un zona d'origine centr qui peut être primitif et infectieux ou symptomatique d'une lésion méd laire ; et 2° un zona d'origine nettement périphérique.

On a cherché quel pouvait être l'agent infectieux de la maladie et l'o exploré le liquide des vésicules zostériennes. Pfeiffer (1889), puis Wa liewski (1892), ont trouvé dans l'épiderme des vésicules des protozoai auxquels ils ont dévolu un rôle pathogène, mais dont la réalité n'est mê pas démontrée. D'autres auteurs ont fait les mêmes recherches ; ils ont con que, pendant un certain temps, le contenu de la vésicule herpétique stérile et que, dans la suite, on n'y trouve que des espèces microbien banales. D'ailleurs, il paraît difficile, *à priori*, de trouver dans la lés cutanée la cause première de l'affection. Plus intéressantes sont les recherc de MM. Achard et Lœper[4] qui, dans deux cas de zona lombo-crural, exa nant le liquide céphalo-rachidien ponctionné, ont isolé un microbe offrant caractères de certaines variétés de coli-bacille.

Étiologie. — Le zona, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, est u affection rare. On s'est demandé longtemps s'il était plus fréquent dans premières années de la vie ou inversement : Parrot, Caillault, Hora croyaient le zoster plus rare chez l'enfant. Bœrensprung, Bohn, Fabre, ém taient une opinion contraire. A l'heure actuelle, la proportion des cas sem égale de part et d'autre.

D'ailleurs, dans l'enfance, la fréquence de l'affection est difficile à établ

(1) G. Dongradi. *Thèse de Paris*, 1896.
(2) Brissaud. *Bull. méd.*, 11 et 26 janvier 1896.
(3) Achard. *Soc. méd. des hôp.*, 28 février et 10 avril 1896.
(4) Achard et Lœper. *Soc. méd. des hôp.*, mars 1901.

M. Descroizilles dit en avoir vu une trentaine en dix ans d'exercice à l'hôpital; à Prague, Steiner (1880) donne, dans la statistique de l'hôpital des enfants, le pourcentage, peut-être un peu fort, d'un cas d'herpès idiopathique sur 213 enfants hospitalisés; d'après M. Comby, l'affection ne se rencontrerait à peu près qu'une fois sur 1000 enfants inscrits à une consultation externe; dans le même dispensaire, j'ai fait une évaluation un peu différente : j'ai trouvé 1 zona sur 600 enfants.

On éprouve les mêmes difficultés à évaluer à peu près l'âge auquel se produit le plus souvent la maladie. Malgré les assertions de Billard, le zona peut se produire même chez de tout jeunes sujets. Bohn l'a vu sur des enfants à la mamelle, Comby à 8 et à 16 mois, Henoch à 1 an; Lomer[1] rapporte un cas de zona chez un enfant âgé de 4 jours. En rassemblant 84 observations de zona chez les enfants, j'arrive aux résultats suivants : de 0 à 1 an, 2 cas; de 1 à 2 ans, 2 cas; de 2 à 4 ans, 8 cas; de 4 à 8 ans, 26 cas; de 8 à 12 ans, 30 cas; de 12 à 16 ans, 16 cas. Il semble donc établi que le zoster, bien que possible, est d'une absolue rareté au-dessous de 2 ans : jusqu'à 4 ans, il est encore exceptionnel; au-dessus de cet âge jusqu'à la douzième année, il prend une fréquence égale, pour devenir un peu plus rare passé cet âge.

La prédominance du sexe est mieux établie; notre statistique nous donne en effet un nombre de filles double de celui des garçons. Ce résultat confirme les assertions de M. Comby et de M. Descroizilles.

Quant à la question du terrain, elle est loin d'être élucidée, dans l'enfance surtout. La détermination zostérienne étant, de toutes façons, une affection dans laquelle le système nerveux joue un grand rôle, on a recherché si la maladie ne frappait pas de préférence les sujets à hérédité névropathique. Dreyfous[2] et M. Letulle[3] ont insisté beaucoup sur ce point en parlant du zona en général; pour eux le zona serait une névrite spéciale, spécifique et de nature infectieuse, développée sur un terrain préparé par l'hérédité nerveuse. M. Comby a montré que fréquemment le zona sévissait sur les enfants nerveux, mais les troubles de cette nature, dans ses observations, ne consistent qu'en nervosisme assez prononcé, sans grosse tare originelle. D'autre part, M. Féré[4] a observé quelques cas de zona chez des enfants épileptiques; or, il ne lui semble pas que l'affection soit plus fréquente chez les individus de ce genre que chez les autres. Dans tous les cas que j'ai observés, j'ai trouvé quelquefois un nervosisme assez accusé surtout chez les filles, mais jamais je n'ai trouvé de tare névropathique vraiment appréciable.

On a incriminé aussi les troubles dyspeptiques chroniques. C'était déjà un peu l'opinion de Parrot; Fabre, de Commentry, dit qu'il ne lui répugne pas d'admettre une certaine influence de la dyspepsie dans l'étiologie du zona. Sur 33 cas, M. Comby a trouvé 9 fois des troubles digestifs (dyspepsie ancienne, dilatation d'estomac); parmi ces 9 malades, 4 au moins étaient rachitiques. Sur 27 zosters infantiles, j'ai, pour ma part, trouvé 9 fois la

(1) Lomer. *Centralbl. f. Gynäk.* Leipzig, 1889, p. 778.
(2) Dreyfous. *France méd.*, février 1889.
(3) Letulle. *France méd.*, n° 9, 1889.
(4) Féré. *Revue méd.*, 1892, p. 395.

[R. MILLON.]

coïncidence de la dyspepsie chronique. A peu près un tiers des enfants po teurs de zona présenteraient donc des troubles invétérés de l'appareil gastr intestinal. Ce qui est certain, c'est que les enfants porteurs de zona ont u habitus extérieur spécial. Ce sont pour la plupart des enfants maigre chétifs, anémiques.

Chez l'adulte, on a signalé les rapports du zona avec le diabète (Vergely avec le rhumatisme chronique et d'autres manifestations arthritiques. Ri de semblable ne peut s'observer chez les jeunes sujets, mais y a-t-il u relation entre l'exanthème zostérien et les pyrexies infectieuses? On a bi décrit des herpès simples à localisations diverses dans certaines maladie coryza, angine, pneumonie ; Féréol en a cité deux cas au cours du typh et de la scarlatine, mais les observations de zona vrai bien caractérisé so plus rares. M. Letulle[1] affirme pourtant en avoir vu assez fréquemment début ou dans l'évolution de maladies infectieuses, et cite 9 observatio au cours de grippe, scarlatine, fièvre puerpérale, lymphangite gangreneu et même blennorragie. Potain[2] et Giraudeau[3] ont signalé chacun un zo thoracique dans la défervescence d'une pneumonie. Dans le cours d maladies éruptives, à part la scarlatine déjà citée, on ne connaît que le c rapporté par M. Adenot[4] d'un zona radial au cours d'une rougeole. Ch l'enfant, où les pyrexies infectieuses sont pourtant si fréquentes, les obse vations de ce genre manquent. C'est à peine si M. Comby relate le c d'une éruption zostérienne sur un enfant rachitique qui venait d'avoir coqueluche et la rougeole.

Le zona a-t-il des rapports avec la syphilis? Un certain nombre d'auteu le croient. Il existe d'ailleurs dans le cours de celle-ci des manifestatio cutanées dont la distribution semble commandée par un trajet nerveux sou jacent (syphilides zoniformes). D'après Jullien, le zona vrai ne serait pa rare chez les syphilitiques. Abbot Cautrell a même cité un cas où un zon typique thoracique droit coïncidait avec une syphilide zoniforme siégea du côté gauche en un point absolument symétrique. Spillmann et Étienn ont vu un zona classique faire immédiatement place à une éruption papu leuse syphilitique localisée au même point. Tous ces cas concernent de adultes et des syphilis acquises, rien n'a été signalé dans le domaine de l variété héréditaire.

Les rapports du zona et de la tuberculose sont plus importants. M. Leu det[5], de Rouen, dès 1878, attira l'attention des cliniciens sur ce point. Il es certain que les porteurs de zona sont fréquemment sinon des tuberculeu certains, au moins des hérédo-tuberculeux ou des prédisposés. M. Barié[6] e M. Pierre Leroux[7] ont insisté sur ce fait. Je l'ai observé plusieurs fois. E 1890, M. Lemonnier[8], de Flers, publia même dix observations remarquables

(1) Letulle. *Loc. cit.*
(2) Potain. *Revue neurol.*, 1891, p. 722.
(3) Giraudeau. *Semaine méd.*, 31 mars 1897.
(4) Adenot. *Revue méd.*, 1891, p. 615.
(5) Leudet. *Assoc. pour l'avanc. des sciences*, 1878.
(6) Barié. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mai 1887 et 22 juin 1888.
(7) Pierre Leroux. Zona chez les tuberculeux. *Thèse de Paris*, 1888.
(8) Lemonnier. *Soc. franç. de dermat. et de syph.*, 8 mai 1890.

Sur ces dix porteurs de zonas, cinq étaient tuberculeux au moment de l'éruption et les cinq autres le devinrent postérieusement. J'avoue ne pas avoir constaté cette coïncidence fatale, bien que j'aie pu voir plusieurs de mes petits malades des mois et même des années après leur éruption.

En dehors de la question de terrain, on peut quelquefois trouver la cause occasionnelle de l'affection. Le froid a dans bien des cas été considéré comme le facteur déterminant; on a vu des zonas ophtalmiques à la suite d'un coup d'air, ce qui a longtemps fait croire à la nature rhumatismale de l'affection. Le traumatisme peut également entraîner des manifestations zostériennes, le fait est connu depuis longtemps. Rayer, en 1849, en rapportait un exemple; en 1859, Charcot en rapportait un autre; dix ans après, M. Bouchard en signalait plusieurs. C'est en s'appuyant sur des faits de ce genre que Verneuil, en 1873, établissait la théorie de l'herpès traumatique. Chez les enfants, on peut voir une éruption zostérienne succéder à un traumatisme. D'après Bohn, l'éruption pourrait faire suite surtout à un traumatisme de la région dorsale; il cite comme exemple le cas d'un garçon brocheur qui, en jouant, eut le dos plusieurs fois pressé contre le bord d'une table. M. Fabre rapporte l'observation d'un garçon de 9 ans qui tomba d'un arbre et se fit une fracture des deux os de la jambe; deux jours après apparaissait un zona douloureux et non fébrile le long de la jambe malade. M. Comby a vu un garçon de 12 ans, qui, trois semaines après une morsure de cheval, présenta au-dessus et au-dessous de la blessure et en ligne droite avec elle un zona indolore et d'une fugacité exceptionnelle. Le même auteur cite un cas plus douteux dans lequel un enfant, huit jours après une vaccination infructueuse, présenta une éruption herpétique dans le voisinage des piqûres. MM. Gaucher et Bernard[1] ont rapporté deux cas de zona traumatique dont un, mais qui était douteux, se rapporte à un enfant. Moi-même[2] j'en ai pu observer deux cas qui me semblent typiques. Mais beaucoup d'auteurs ne sont pas disposés à admettre ces zonas traumatiques au nombre des zonas vrais; pour eux, il s'agirait là de troubles trophiques n'ayant qu'une analogie d'expression avec le zona, maladie primitive et autonome.

On a cherché s'il existait une relation entre l'état atmosphérique et la fréquence de la maladie. Un fait certain, c'est que, à de certains moments, le zona se présente avec une réelle fréquence. Hardy avait coutume de dire qu'un zona n'entre jamais seul à l'hôpital. Il avait semblé que l'affection était plus fréquente au printemps et en automne, les séries paraissaient correspondre plus exactement aux mois d'avril, mai, juin et juillet[3]. Mais rien de précis ne peut être conclu. En ce qui concerne l'enfance, il n'y a pas de mois où l'on n'ait rencontré le zona; tout ce que l'on peut dire, c'est que la maladie serait plus rare en hiver et que les mois où elle a été observée avec le plus de fréquence sont: février, mai, août et octobre.

Ce qui semble plus réel, c'est que le zona peut, dans quelques cas, prendre la *forme épidémique*. Les observations les plus concluantes sont celles de

(1) Gaucher et Bernard. *Soc. méd. des hôp.*, Paris, février 1901.
(2) Millon. *Arch. de méd. des enfants*, 1901.
(3) Cf. Lomier. Étiologie du zona. *Thèse de Paris*, 1879.

Debray[1], qui cite 10 observations de zona fébrile et s'accompagnant (symptômes généraux; il les recueillit, à la campagne, dans un périmèt restreint, 5 au mois de septembre et 5 au mois d'août de l'année suivant Ceci tendrait à prouver qu'il y a aussi une prédisposition particulière (certains pays. En effet, il y a des contrées où cette affection est inconnu d'autres au contraire où elle affecte une indéniable fréquence; on l'observ par exemple, assez souvent dans le Maine-et-Loire, où on l'appelle « sangle »; elle est aussi fréquente à Vienne, en Autriche. Cela vient à l'app de la théorie soutenue récemment par M. Loppé[2] sur l'origine telluriq de la maladie.

On a même prétendu que le zona serait contagieux. Lorry le premi émit cette opinion. Après lui, si Rayer soutenait énergiquement que le zo n'est ni contagieux ni épidémique, à la même époque Trousseau était moi affirmatif. Il avait vu en effet deux cas bien singuliers: le premier ét celui d'un étudiant qui contracta un zona après avoir soigné sa mère de même affection; le second était représenté par trois étudiants qui, habita successivement la même chambre, présentèrent à tour de rôle un zona d plus manifestes. Depuis, M. Fischer, de Root, communiqua l'histoire de s personnes du même groupe de relations qui furent atteintes en l'espace (six semaines; un auteur allemand, M. Klamann[3], rapporta l'histoire d'u enfant qui, par contact, communiqua un zona à sa mère; un Italien, M Paggi[4], publia une auto-observation du même genre: il contracta lui-mêm un zoster en soignant un malade atteint de la même affection, et dans l'u et l'autre cas la localisation de la maladie fut identique. M. Besnier admet contagion du zona; M. Landouzy l'érige presque en principe. J'ai, en 1895 publié deux observations de zona infantile dans la même famille: un frè et une sœur avaient été atteints à peu de temps d'intervalle. Mais, ainsi qu je le faisais remarquer, la contagion, si elle existe, doit être bien minim car, dans le cas que j'ai rapporté, 2 enfants sur 5 qui cohabitaient fure seuls atteints; de plus, ce fut une fillette de 2 ans et un garçon de 7 ans q furent touchés. Or, la fillette couchait avec une sœur de 14 ans, le garç faisait lit commun avec ses deux autres frères: ni la grande sœur, ni l frères ne présentèrent jamais aucune manifestation zostérienne. Enfin, si zona de la fille fut fébrile et s'accompagna de symptômes généraux, cel du garçon fut apyrétique et ne porta aucune atteinte à sa santé général

Le zona est une affection rare en elle-même, et, de plus, on peut pos en règle qu'elle ne se manifeste qu'une fois sur le même individu. C'est d'ailleurs un argument excellent en faveur de sa nature infectieuse. On signalé cependant des exemples de récidive et la possibilité du passage d la maladie à l'état chronique a été soutenue par certains auteurs, entre autr par Leudet[6]. Hardy, Letulle, Leloir, Kaposi, Possion, etc., ont, de leu

(1) Debray. Zona épidémique. *Thèse de Paris*, 1894.
(2) Loppé. Congrès des soc. savantes. Sect. de méd., avril 1897.
(3) Klamann. *Allg. med. Centralzeitung*, 1884.
(4) Paggi. *Settin dell. med. sperimentale*, septembre 1896.
(5) Milton. *La méd. infant.*, 16 juillet 1895.
(6) Leudet. *Arch. de méd.*, 1887.

côté, rapporté des exemples de récidive. Chez les enfants, les observations de zoster récidivant sont plus rares encore que chez l'adulte. M. Fabre[1], de Commentry, sur 207 cas recueillis en 37 années, a vu 4 récidives franches en dehors de ce qu'on peut appeler les zonas à répétition ou à rechutes, c'est-à-dire en dehors des cas où l'éruption une fois bien guérie et disparue se reproduit à la même place et à des intervalles plus ou moins réguliers, mais n'excédant pas douze ou quinze mois. De ces quatre observations, trois concernaient des sujets ayant eu un zona dans l'enfance. L'intervalle entre les deux manifestations avait été de neuf à dix ans.

Pronostic. — De tout ce qui précède, il résulte que, à l'heure actuelle, nous manquons de documents suffisants pour évaluer la gravité de l'affection. Les auteurs sont unanimes à proclamer sa bénignité absolue. C'est également mon avis. Seulement, en raison de la nature vraisemblablement infectieuse de certaines formes de la maladie, en raison des complications nerveuses quelquefois graves observées chez l'adulte et possibles chez l'enfant, en raison de certains caractères d'épidémicité et des rapports assez étroits du zona et de la tuberculose, nous croyons qu'il est prudent de faire quelques réserves pour l'avenir.

Diagnostic. — Le diagnostic du zona ne présente aucune difficulté dans les cas ordinaires : les signes objectifs, la disposition particulière de l'éruption, l'unilatéralité des lésions sont des signes qui suffisent à un diagnostic précis. Néanmoins, chez l'enfant, l'affection peut être méconnue, en raison de l'atténuation des symptômes subjectifs : l'absence de douleur, par exemple, peut rendre fortuite la découverte de l'éruption à sa période d'état ou de décroissance. Si le mal a été ignoré à sa période éruptive, si la lésion s'est ulcérée et si le suintement est abondant, on pourra hésiter et croire tout d'abord à un placard d'eczéma. L'absence de démangeaisons vives, la perception plutôt d'une brûlure, la localisation de l'affection, sa coexistence fréquente avec quelques troubles généraux, lèveront les doutes.

Lorsque le début est fébrile, l'éruption localisée au pourtour de l'œil ou à la racine du nez, lorsque celle-ci est précédée d'une plaque d'induration inflammatoire, on pourra croire à un début d'érysipèle ; la venue de quelques vésicules ne suffira pas à lever les doutes, le fait pouvant s'observer dans l'érysipèle vésiculeux. Mais la marche de la maladie, la fixité de l'affection, sa bénignité, sa topographie unilatérale, et d'autre part l'absence de tension, d'œdème périphérique, de bourrelet spécial, seront autant de signes excellents qui conduiront au diagnostic.

Un point plus délicat consiste dans le diagnostic du zona et de l'herpès. Les deux affections sont d'ailleurs de la même famille, et certains auteurs ont voulu faire, de certaines formes d'herpès, des variétés de zona abortif ou peu étendu. Bærensprung, par exemple, considérait l'herpès labial symptomatique comme un zona facial incomplet. L'idée n'a pas prévalu et, à part quelques cas rares de zonas bucco-pharyngiens, on s'accorde à reconnaître que l'herpès muqueux ou paramuqueux est une manifestation à part, dis-

(1) Fabre (de Commentry). Communication à l'Acad. de méd. de Paris, 21 avril 1905.

[R. MILLON.]

tincte du zona proprement dit. Quant à l'herpès cutané, il débute par de fièvre, il est vésiculeux, puis croûteux, mais on ne le prendra pas pour zoster, car le propre de l'herpès cutané est d'être disséminé, l'éruption plus souvent faciale est bilatérale et le groupement des vésicules se fait s ordre, sans aucun rapport avec les territoires nerveux.

Traitement. — Le traitement du zona chez les enfants est simple doit être simple. Chez l'adulte, la fréquence et l'intensité des accidents de loureux ont pu faire recourir à des thérapeutiques complexes jusqu'à l'application des courants induits (Balkley, Fauque). Rappelo que dans le temps on attaquait les vésicules en les incisant, les brossant les cautérisant (méthode ectrotique) pour obtenir l'avortement de la lési et la préservation des accidents nerveux tardifs.

Chez l'enfant, il ne peut s'agir de rien de semblable. Il paraît que le c lodion, appliqué sur l'exanthème (Wilson, 1848, Méran, Vidal) dans les de premiers jours de son apparition, préserve les vésicules, les empêche s'ulcérer et les fait se flétrir plus vite. Généralement ce moyen sera inuti si on laisse évoluer la lésion toute seule.

Le traitement le plus indifférent est le meilleur (Bohn). Aujourd'hui, n simplement recours à quelques pommades antiseptiques ou desséchante vaseline boriquée, pommade à l'oxyde de zinc; je me suis bien trouvé l'emploi d'une vaseline à l'oxyde de zinc et au sous-gallate de bismuth (de matol). Souvent même, ces corps onctueux sont inutiles et même nuisibl et l'on revient au traitement cher à Hardy, qui consiste simplement en top ques pulvérulents, poudres composées où l'oxyde de zinc entre pour u bonne partie. On poudre le zona et l'on recouvre le tout d'une couche coton hydrophile. On maintient le pansement par un bandage et on ne l'e lève qu'au bout de 5 à 6 jours; alors la dessiccation est faite et l'on peut servir d'une pommade antiseptique (Comby).

XIX

TUBERCULOSES CUTANÉES ET TUBERCULIDES

PAR LE Dr W. DUBREUILH
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Les lésions de la peau que peut déterminer la tuberculose sont très variées; elles peuvent toutes s'observer dans l'enfance, et plusieurs sont des maladies presque spéciales à cet âge. On peut distinguer trois groupes dans les maladies de la peau liées à la tuberculose :

1° Les tuberculoses vraies de la peau dans lesquelles on trouve la structure typique du tubercule, où la présence des bacilles est constante, et qui n'ont que peu ou pas de tendance à guérir spontanément. Dans ce groupe sont l'ulcère tuberculeux granulique, le lupus tuberculeux et ses variétés, la tuberculose verruqueuse, la gomme tuberculeuse;

2° Un groupe auquel appartiennent la plupart des lésions dénommées tuberculides, dans lesquelles on trouve des cellules géantes et la structure du tubercule, mais moins caractéristiques que dans le groupe précédent, dans lesquelles on n'a pu trouver des bacilles par l'examen microscopique, ou par l'inoculation, que d'une façon inconstante ou même exceptionnelle, et qui tendent à guérir spontanément. A cette catégorie appartiennent le lichen scrofulosorum, l'érythème induré des scrofuleux;

3° Des lésions qui n'ont pas la structure du tubercule, qui ne contiennent pas de bacilles, mais qui surviennent généralement chez des scrofulo-tuberculeux et se rattachant évidemment à la tuberculose par un lien étiologique dont la nature est encore problématique. Ce groupe comprend les tuberculides ou scrofulides nodulaires acnéiformes, le lupus érythémateux, le pityriasis rubra de Hebra.

Il est à remarquer que la plupart de ces lésions, et surtout les deux derniers groupes, ne coïncident pas avec des tuberculoses florides et virulentes, mais avec des tuberculoses torpides et atténuées, avec ce qu'on appelle la scrofulo-tuberculose, et qu'on appelait autrefois la scrofule, mot qui mérite d'être conservé, car il désigne une forme de tuberculose tout à fait spéciale.

I. — ULCÈRE TUBERCULEUX GRANULIQUE

Cette forme d'ulcération observée et décrite à la langue par Ricord et Trélat occupe généralement la langue, les lèvres ou l'anus et les parties cutanées contiguës; elle est due à l'auto-inoculation de produits tuberculeux, crachats ou matières fécales, et elle est fort rare dans l'enfance. On n'a guère observé à cet âge que l'ulcère de l'anus, et il est alors consécutif à une entérite tuberculeuse[1].

(1) HARTMANN. De la tuberculose anale. *Revue de chirurgie*, 1894.

Au point de vue anatomique, l'ulcère tuberculeux granulique est carac risé par l'existence de tubercules miliaires à centre caséeux et par l'abo dance des bacilles.

Cliniquement, on trouve un ulcère irrégulier à bords déchiquetés, le fo est gris rosé, inégal, semé de points jaunes qu'on retrouve dans les bor et même au delà, dans les parties saines voisines; ce sont des tubercul miliaires dont le ramollissement successif produit l'accroissement de lésion. Cet ulcère est très douloureux, ce qui le distingue des autres form de tuberculose cutanée et n'a aucune tendance à la cicatrisation spontané

II. — LUPUS TUBERCULEUX

Le lupus est, surtout chez les enfants, la forme de tuberculose cutan la plus fréquente. Il est caractérisé par le nodule lupique ou tubercule sens dermatologique du mot, c'est-à-dire une néoplasie inflammatoire petit volume, logée dans le derme avec lequel elle fait corps et plus ou moi saillante à la surface.

Étiologie. — Le lupus débute presque toujours dans l'enfance ou l'ad lescence, et c'est de 2 à 15 ans qu'il fait le plus souvent sa première appa tion. On peut même le voir apparaître au cours de la première année. U fois formé, le lupus de la peau peut durer indéfiniment, jusque dans vieillesse. Le lupus est à peu près deux fois plus fréquent chez les filles q chez les garçons. Le lupus était considéré par les anciens comme le type d scrofulides graves, et les malades présentent, en effet, souvent le faci lymphatique, avec des traits bouffis, une peau fine, des chairs molles, i ont ou ont eu des adénites chroniques multiples, des éruptions cutané croûteuses ou des catarrhes chroniques des muqueuses; on trouve souve aussi la tuberculose dans leurs antécédents de famille ou dans le entourage.

Lebert et Friedländer ont reconnu, dans le lupus, la structure histol gique du tubercule. Doutrelepont, Leloir, Cornil, etc., ont reconnu la pr sence du bacille, mais en très faible abondance; enfin Hippolyte Martin Cornil et Leloir, Doutrelepont ont déterminé la tuberculose généralisée ch le cobaye par l'inoculation de fragments de tissus lupiques. Cette inocul tion réussit surtout bien si l'on inocule des morceaux aussi volumineux q possible et si l'on fait l'inoculation dans le péritoine ou dans la chamb antérieure de l'œil. Koch a trouvé des bacilles dans les lésions lupiques, a pu obtenir des cultures de bacilles de la tuberculose en ensemença des tissus lupiques.

L'infection tuberculeuse de la peau peut se faire par inoculation exogè ou endogène, par propagation de voisinage ou par métastase sanguine.

1° *Inoculation exogène.* — Le virus tuberculeux venu de l'extérieur e introduit par effraction à travers l'épiderme. Souvent il provient d'un aut individu, mais il peut provenir du malade lui-même s'il porte des lésio tuberculeuses du poumon, de l'intestin ou d'ailleurs, dont les produits vir lents peuvent être portés sur la peau. Lorsque cette inoculation a lieu su

la face, le tronc ou les segments supérieurs des membres, il en résulte un lupus typique, comme dans le cas de Doutrelepont, où une plaie de la face inoculée par des crachats tuberculeux produisit un lupus. Jadassohn[1] et Hutchinson[2] ont montré des individus chez qui un lupus typique s'était développé sur un tatouage fait par un phtisique qui avait délayé la couleur avec sa salive. On voit assez souvent un lupus débuter autour de la perforation du lobule de l'oreille, et il s'agit bien là, suivant toute vraisemblance, d'une inoculation pendant ou après l'opération, bien que, dans la plupart des cas, il soit impossible de découvrir l'origine du virus.

Graham Little[3] a rapporté plusieurs cas de lupus développé à la suite de la vaccine, et au point même de l'inoculation vaccinale. La vaccine provenait, soit d'un autre enfant, soit de la génisse.

La porte d'entrée peut être plus superficielle encore, et l'on a observé des lupus consécutifs à des eczémas ou des impétigos de la face chez des enfants qui avaient pu être contagionnés par les baisers de phtisiques, par le contact de crachats, etc. Ces inoculations sont particulièrement fréquentes aux mains, plus exposées à la fois aux plaies et aux contacts virulents, mais, en cette région, la tuberculose prend généralement un aspect particulier, celui de la tuberculose verruqueuse, que nous décrivons à part, bien qu'elle ne diffère pas essentiellement du lupus et puisse même lui être complètement assimilée. Certains lupus du centre de la joue ou de l'entrée des narines sont peut-être des lupus d'inoculation exogène par les ongles du malade. Les foyers secondaires qui se forment à distance chez un malade déjà atteint de lupus ont généralement la même origine : ce sont des inoculations que le malade se fait avec les ongles. Malgré la rareté des bacilles dans les lésions lupiques, ces inoculations sont toujours possibles.

2° *Inoculation endogène.* — Après l'ouverture à l'extérieur d'une lésion tuberculeuse profonde, gomme, adénite, ostéite, il est très fréquent de voir se développer un lupus autour de l'orifice fistuleux ou dans la cicatrice qui lui fait suite. Adenot[4] a montré que le lupus peut masquer une fistule osseuse ou ganglionnaire qui passe facilement inaperçue et pendant longtemps, si le lupus est traité par les scarifications ou l'ignipuncture ; ce n'est que si l'on fait le raclage avec une petite curette qu'on découvre un étroit trajet fistuleux qui s'enfonce profondément. Ce point est important à connaître, car on ne parvient à guérir complètement le lupus que lorsqu'on s'est débarrassé du foyer profond. D'autres fois, le lupus se propageant de proche en proche et se cicatrisant en arrière, peut se transporter assez loin de l'adénite qui lui a donné naissance et dont la cicatrice se confond avec celle du lupus. Un grand nombre des lupus du tronc ou des membres sont ainsi produits par des ostéites ou des gommes tuberculeuses; presque tous les lupus qui débutent par le cou ou les régions parotidiennes sont consécutifs à des adénites tuberculeuses. Les faits de cet ordre sont du reste

(1) Jadassohn. Ueber Inoculations lupus. *Virchow's Archiv*, t. CXXI, p. 210.
(2) J. Hutchinson. Congrès internat. de dermat. Londres, 1896.
(3) G. Little. Vaccina, lupus. *British Journal of Dermat.*, 1901, p. 81.
(4) Adenot. De l'origine osseuse de certaines ulcérations tuberculeuses en apparence exclusivement cutanées. *Revue de chirurgie*, 1893, 855.

extrêmement communs et depuis qu'ils ont été signalés par Jeanselme Cronier, etc., il n'est pas de clinicien qui n'ait eu l'occasion d'en observe de nombreux cas.

Philippson[1] fait remarquer que lorsque le foyer osseux est profondémer situé comme par exemple aux segments supérieurs des membres, il donn souvent naissance à une infiltration tuberculeuse diffuse des parties pro fondes ressemblant à un œdème éléphantiasique sur lequel se développ un lupus diffus. L'origine du lupus est dans ce cas très difficile à trouve s'il ne se rencontre pas une fistule.

3° *Lupus d'origine nasale.* — On considérait autrefois le lupus pr mitif des muqueuses comme rare et l'on admettait que ce lupus éta généralement consécutif à celui de la peau. Il est probable que c'est l'invers qui est vrai, et que le lupus de la face est le plus souvent consécutif des lésions des fosses nasales. Renouard, Dubois-Havenith et Arnozan[2] o montré que des dacryocystites tuberculeuses peuvent survenir consécutiv ment à des lésions des fosses nasales et, en s'ouvrant directement à peau, s'y inoculer et produire le lupus par le mécanisme de l'inoculatio endogène. La propagation peut aussi se faire par simple continuité tissu et sans qu'il y ait d'ouverture directe à travers les téguments.

Audry[3], en examinant méthodiquement les fosses nasales de tous l malades atteints de lupus de la face, a toujours trouvé des lésions de la m queuse et surtout des cornets. J'ai moi-même[4] trouvé habituellement, ch les malades atteints de lupus du centre de la face, des antécédents indiqua une lésion des fosses nasales. Dans presque tous les cas, le lupus cuta s'est montré d'abord à l'angle interne de l'œil ou au voisinage des narine et a été précédé par une période plus ou moins longue d'hypersécréti nasale, d'obstruction des fosses nasales, avec expulsion de croûtes épaisse souvent de larmoiement et de dacryocystite plus ou moins accusée. Je crois pas qu'il s'agisse de lésions véritablement lupiques de la muqueu nasale, mais plutôt d'une sorte de catarrhe tuberculeux sans tendan néoplasique, correspondant à l'ancien coryza scrofuleux, qui peut guér spontanément sans laisser de traces appréciables. Ce catarrhe peut se pr pager aux voies lacrymales et déterminer une dacryocystite chronique, laquel se continue sur la peau ou la muqueuse oculaire sous forme de lupus, s après ouverture à la peau du sac lacrymal suppuré, comme l'a obser Arnozan, soit simplement par les points lacrymaux. Il en résulte un lup soi-disant primitif de la conjonctive, ou un lupus qui, débutant à l'angle l'œil, s'étend plus tard au centre de la face, en laissant derrière lui u trainée cicatricielle quelquefois difficile à voir; il semble même, d'apr quelques faits que j'ai observés, que le pus de la dacryocystite peut,

(1) Philippson. Ueber der Pathogenese des Lupus. *Archiv für Dermatologie*. 1903, t. LXVII, p. 73.

(2) Arnozan. *Archives d'ophtalm.*, 1891, n° 6.

(3) Ch. Audry. Note sur l'importance primordiale du lupus des muqueuses. *Journal des malad cutanées et syphilitiques*, décembre 1896.

(4) Dubreuilh et Frêche. Statistique de la clinique dermatol. de Bordeaux. *Arch. clin. de Bordea* janvier 1896. — Ménétrier et Frêche. Origine nasale du lupus des muqueuses. *Soc. de dermatol.*, 25 a 1897. — Dubreuilh. *De l'origine nasale du lupus de la face.* Congrès international de dermatolog Paris, 1900.

s'écoulant sur les joues, s'y inoculer, probablement avec l'aide des ongles, et donner naissance à un lupus isolé du centre de la joue. Ce même catarrhe tuberculeux peut se propager en arrière et produire le lupus primitif du pharynx, ou en avant, et produire un lupus de la narine. Dans tous les cas, les premières étapes du lupus peuvent fort bien ne laisser que peu de traces sur la peau, de sorte que son point de départ est difficile à trouver. Il est vraisemblable que la même inflammation de la muqueuse est l'origine de beaucoup d'adénites tuberculeuses du cou, et que, par ce moyen, un lupus en apparence fort éloigné peut avoir encore une origine nasale. On observe des faits analogues à l'anus, et dans les lupus de la fesse, qui ne sont pas rares chez l'enfant, on peut souvent remarquer une traînée cicatricielle qui les relie à la marge de l'anus et qui indique le trajet suivi par la lésion.

4° *Infection cutanée d'origine sanguine.* — C'est à l'infection par le sang que Baumgarten attribuait la plupart des tuberculoses cutanées. Ce mode d'infection est exceptionnel et l'on ne peut guère lui attribuer que les lupus post-rubéoliques. Quelques semaines après une rougeole, beaucoup plus rarement après une varicelle ou une scarlatine, on voit apparaître simultanément, sur toutes les parties du corps, un grand nombre de nodules de lupus, quelquefois aussi d'autres manifestations tuberculeuses, comme un spina-ventosa, des adénopathies, des ostéites multiples ou des gommes tuberculeuses (Feulard). Le plus souvent, mais non toujours, le malade — toujours un enfant — n'avait antérieurement à sa rougeole aucune lésion tuberculeuse appréciable. Philippson pense que la rougeole a mis en circulation des bacilles provenant de quelque foyer ignoré de tuberculose dans les ganglions bronchiques ou mésentériques. On a surtout étudié à ce point de vue le lupus miliaire disséminé, mais il est probable que le lupus post-rubéolique peut se réduire à un seul foyer et que le lupus isolé du centre de la joue, si fréquent chez les enfants, est quelquefois dû à cette cause. Ces faits sont à rapprocher de ce qu'on sait de la fréquence de la tuberculose pulmonaire à la suite des fièvres éruptives et notamment de la rougeole.

Anatomie pathologique . — Le lupus est constitué par un tissu tuberculeux typique avec de nombreuses cellules géantes. Dans la forme la plus caractéristique, on trouve des foyers arrondis de cellules irrégulières, assez volumineuses, à protoplasma granuleux, à noyau clair, dites cellules épithélioïdes. Dans les amas se trouvent souvent une ou plusieurs cellules géantes. Autour de l'amas de cellules épithélioïdes se trouve une zone de cellules lymphoïdes à noyau petit, unique, fortement coloré, à protoplasma rare et pâle. Cette zone lymphoïde peut manquer ou au contraire envahir tout le follicule tuberculeux au point de faire disparaître la zone épithélioïde. Ces amas cellulaires sont isolés et séparés par des portions de derme intact ou plus souvent confluents, de sorte que les amas épithélioïdes forment une masse compacte semée de cellules géantes ou sont séparées par un réseau de tissu lymphoïde. Le tissu lupique occupe presque toujours la partie superficielle du derme, mais en pénétrant plus ou moins profondément jusque dans l'hypoderme. Il ne refoule pas le tissu normal, il le détruit et le remplace en sorte que la réparation se fait par un véritable tissu de cicatrice.

Dans le lupus de la face, les papilles sont généralement détruites, limite dermo-épidermique est plane, l'épiderme est aminci et parakér tosique. Dans le lupus des extrémités, les papilles sont au contraire allo gées, les prolongements interpapillaires sont très profonds, il se fait d abcès miliaires qui viennent s'ouvrir à la surface entre les papilles et lupus prend l'aspect verruqueux. Dans le lupus myxomateux, surtout fr quent à l'oreille, le tissu lupique forme de grandes masses; les restes d derme et même le tissu tuberculeux deviennent myxomateux. Les bacilles so situés le plus souvent dans les cellules géantes, ils sont toujours très rares il faut examiner un grand nombre de coupes pour en trouver quelques-un

Le tissu lupique a peu de tendance à la caséification, mais il peut sub une nécrose moléculaire qui aboutit à l'ulcération à laquelle aident pui samment les infections secondaires par les staphylocoques. D'autres fois l nodules tuberculeux provoquent autour d'eux une réaction sclérosante, il produit un tissu fibreux, cicatriciel, dans lequel sont disséminés de peti nodules tuberculeux.

Description clinique. *Distribution.* — Le lupus tuberculeux siège moins 8 fois sur 10 à la face et notamment au nez et dans son voisinage, pourtour de la bouche, aux joues, aux paupières, aux oreilles, aux régio parotidiennes; le front n'est presque jamais atteint primitivement et seul ment par propagation d'un lupus des parties moyennes de la face; le cu chevelu est toujours indemne. Paul Neisser[1] a publié un cas où un lup du bras s'était inoculé à une plaie du cuir chevelu. J'ai moi-même vu deu fois un lupus de la nuque s'étendre assez largement sur la partie occipita du cuir chevelu. Mais ces faits sont fort rares. Toutes les autres parties d corps peuvent être atteintes, mais avec une fréquence moindre et du res inégale. En première ligne viennent les mains, plus exposées aux inoc lations accidentelles, puis le cou, le tronc et les membres. Les muqueuse buccale, nasale et conjonctivale, sont très souvent atteintes primitivemen ou consécutivement à la peau voisine. Dans la bouche le lupus peut répandre partout jusque dans le pharynx et le larynx, mais il respecte l langue qui n'est atteinte qu'exceptionnellement, et il se localise de préf rence aux gencives de la partie antérieure de l'arcade dentaire supérieure à la gorge. Sur les muqueuses génitales, la tuberculose se présente gén ralement sous forme ulcéreuse et diffère considérablement du type cliniqu et anatomique du lupus; il en est de même de l'oreille moyenne, malgr deux ou trois observations peu probantes. (Ouspenski, Gradenigo.)

Tubercule lupique. — La lésion élémentaire et caractéristique d lupus est un nodule du volume d'un grain de chènevis ou d'une tê d'épingle, bien qu'on en puisse montrer de si petits qu'ils sont à pein visibles, et d'autres gros comme un pois ou davantage. Leur couleur e d'un jaune rougeâtre demi-transparent, rappelant la gelée de pommes ou l confiture d'abricots, surtout quand on les anémie par la pression. Le tube cule lupique offre toujours une consistance extrêmement molle et un

[1] Paul Neisser. *Berl. klin. Wochenschr.*, 1895, p. 55.

friabilité qui le rend très facile à dilacérer avec les instruments. Cette mollesse est très frappante dans les nodules volumineux, saillants ou confluents en masse ou en nappe; elle est très difficile à constater quand les nodules sont noyés dans un tissu scléreux. Leur situation est toujours intra-dermique, mais ils peuvent être très superficiels, saillants et recouverts d'une simple couche d'épiderme tendu et aminci ou immergés dans le derme, affleurant à peine la surface et ne se traduisant à la vue que par une hyperémie localisée ou un point gris jaunâtre. Le tubercule lupique est absolument indolent, il se développe lentement, il peut se multiplier ou grandir, persister, ou guérir spontanément en laissant une cicatrice. Il peut enfin s'ulcérer à la suite d'infections secondaires qui se produisent très facilement.

Un foyer lupique retentit presque toujours à distance sur les ganglions lymphatiques de la région qui se tuméfient et peuvent s'abcéder ou se caséifier (Leloir). Dans son voisinage immédiat chaque nodule donne naissance à de nombreux tubercules microscopiques qui infiltrent la peau en apparence saine dans un rayon de 1/2 centimètre en moyenne, et qui en se développant amènent l'accroissement progressif du nodule primitf.

Formes cliniques. — Les nodules lupiques se groupent habituellement pour former des placards dont la grandeur, la forme, l'aspect et la marche sont excessivement variables, de sorte que la diversité d'aspect du lupus est infinie. Une première distinction qui s'impose est celle en lupus ulcéré et non ulcéré.

Le *lupus ulcéré* forme des plaies de grandeur variable, de forme irrégulière, couvertes de croûtes épaisses, jaunâtres, rocheuses, peu adhérentes, sous lesquelles on trouve une perte de substance tapissée de pus dont le fond est rose, mamelonné ou fongueux et présente à la palpation directe une extrême mollesse. Au-dessous et par la palpation latérale, en saisissant un pli de la peau, on constate une induration assez profonde. Les bords sont rouges, infiltrés et laissent quelquefois reconnaître en dehors des croûtes des nodules typiques. Habituellement, à côté des parties ulcérées, on trouve dans un placard de lupus des portions cicatrisées et des parties malades mais non ulcérées. L'ulcération du lupus est un phénomène tout à fait contingent, qui ne constitue pas une espèce morbide différente; elle est généralement due à une infection secondaire par les microbes pyogènes, qui se produit surtout chez les enfants à facies lymphatique et qui peut disparaître par un simple pansement antiseptique[1]. Il faut reconnaître que chez les enfants la tendance à l'ulcération comporte un pronostic plus grave, les lupus ulcérés sont généralement plus envahissants et plus récidivants, et la complication suppurative est moins facile à faire disparaître que chez l'adulte. Le *lupus non ulcéré* forme des surfaces rougeâtres devenant jaune abricot quand on les anémie par la pression, à contours nets, mais de forme irrégulière, généralement un peu saillantes et toujours nettement infiltrées et, soit par la palpation directe, avec un seul doigt, soit par la palpation latérale en saisissant un pli, on constate un épaississement notable de la

(1) AUGAGNEUR. *Province médicale*, 9 novembre 1890.

[W. DUBREUILH.]

peau. L'épiderme qui les recouvre est lisse ou desquam
Pour peu que la maladie dure depuis quelques années,
points cicatrisés disposés irrégulièrement ou occupar
trale. La maladie peut être constituée par un seul foyer
deur infiniment variables ou plus souvent par des plac
nant d'auto-inoculations, de propagation par les lyr
fragmentation d'un foyer à extension centrifuge.

Au milieu de l'extrême multiplicité de formes, l'on
ques types principaux et j'insisterai surtout sur ceux
à l'enfance.

Le *lupus isolé du centre de la joue* est une form
présente comme une petite élevure ronde de la grand
moyenne, offrant tous les caractères typiques du lupus
peut persister sans modification pendant des années, p
raître spontanément, mais en général, vers l'âge de l'a
et peut devenir envahissant. Il est assez tenace et sou
ment après les curettages les plus complets.

Le *lupus miliaire aigu* est constitué par une érupt
lupiques isolés, gros comme une tête d'épingle ou un
sur la totalité du tégument, sur la face, le tronc, les
ordre, sans aucun groupement et en nombre considér
ments. Cette éruption se fait en très peu de temps, en
en quelques mois, puis reste indéfiniment stationnai
peuvent guérir spontanément, d'autres grandissent un
peuvent, à un moment donné, devenir envahissants,
lupus ordinaire pendant que les autres éléments éru
Le lupus miliaire aigu apparaît chez des enfants de
toujours à la suite de la rougeole (Doutrelepont, Besn
son, etc.), rarement de la scarlatine (Morrow, Philip
cas de Crocker, il n'y avait pas eu d'antécédent de ce
vient pendant la convalescence ou quelques semaines

Le *lupus verruqueux* est la forme qu'on observe
aux mains et aux pieds et habituellement aux avant-br
caractérisé par l'hypertrophie de l'épiderme qui env
prolongements profonds entre lesquels se trouvent de
qui se recouvre d'une couche cornée épaisse ; les tube
dans une gangue fibreuse abondante, constituant
Leloir. Il en résulte qu'on ne trouve pas dans cette fo
ques classiques ; on voit des placards épais, durs, saillar
verruqueuse, quelquefois recouverts d'épaisses mas
quent la couleur rouge de la lésion. Celle-ci ne se
bords. On y trouve même quelquefois des parties
saillies papillaires, ce qui complète l'analogie entre l
la tuberculose verruqueuse de la peau. On le voit
peut souvent se cicatriser partiellement en dehors
mais ces cicatrices étendues, rétractiles, produites pe

face dorsale des mains et des doigts, peuvent amener des déformations très graves sur lesquelles nous aurons à revenir. Le lupus verruqueux respecte généralement la face palmaire des mains et des doigts, ou ne l'atteint que par extension; en revanche la face dorsale peut être presque couverte de placards multiples, et dans ce cas on trouve presque toujours un certain degré d'éléphantiasis.

Le *lupus végétant* siège le plus souvent au nez, qui est augmenté de volume et transformé en une masse informe, mamelonnée, framboisée, suintante et couverte par des croûtes épaisses. Il n'y a pas d'ulcération véritable, car sur ces mamelons persiste un revêtement épidermique réduit à quelques rangées de cellules muqueuses. Le lupus végétant s'améliore très rapidement avec quelques séances de scarification, mais la guérison complète est aussi difficile qu'avec n'importe quelle autre forme.

Le *lupus myxomateux*, qui se voit surtout aux oreilles, forme des masses volumineuses, à surface lisse, de couleur rouge violacé, d'une extrême mollesse et offrant la consistance d'une gélatine presque fluide. L'épiderme qui les recouvre est aminci, tendu et luisant.

L'on voit quelquefois chez les enfants, à la suite d'adénites du cou ouvertes à l'extérieur, une forme de tuberculose cutanée qui est intermédiaire entre le lupus et la gomme scrofuleuse. Toute la partie antérieure du cou de l'une et l'autre région parotidienne est occupée par une large bande de fongosités suppurantes d'une extrême mollesse, de sorte qu'on les enlève à la curette comme un enduit crémeux, ce qui met à nu un derme résistant et sain. On en vient du reste à bout très facilement par ce moyen, et un seul raclage amène souvent la guérison. Il s'agirait, d'après Leistikow, d'une infection double, d'une véritable symbiose du staphylocoque pyogène et du bacille de la tuberculose.

Lupus des muqueuses. — Les muqueuses buccale, nasale et conjonctivale sont atteintes par le lupus, presque aussi souvent que la peau. Dans la bouche, les parties les plus fréquemment malades sont les gencives, surtout à la partie antérieure de l'arcade dentaire supérieure, la lèvre supérieure, la voûte palatine, la gorge, notamment le voile du palais et ses piliers, le pharynx et même le larynx; la langue est atteinte plus rarement et les lésions y présentent un aspect particulier. Je n'ai jamais vu de lupus de l'arcade dentaire inférieure. Aux gencives, le lupus affecte surtout la sertissure de la dent et l'alvéole, en amenant peu à peu le déchaussement des dents et la résorption des bords alvéolaires.

Le lupus des muqueuses présente l'aspect d'une surface mamelonnée, rouge vif, molle et tomenteuse au toucher, saignant très facilement en raison de l'extrême friabilité du tissu. Quand il y a de véritables ulcérations, elles présentent à peu près le même aspect mamelonné et fongueux. La guérison spontanée ou provoquée ne s'obtient qu'au prix d'une cicatrice rétractile et par suite de déformations considérables. La luette et le voile du palais peuvent être détruits, les piliers attirés en arrière, au point de s'insérer à la paroi postérieure du pharynx; les dents se déchaussent et tombent par suite de la résorption du rebord alvéolaire. Les cornets sont détruits. La rétrac-

tion cicatricielle de la conjonctive amène la diminution ou la disparition c culs-de-sac conjonctivaux, l'entropion, le rétrécissement de la fente pal brale, souvent des opacités cornéennes, voire même la destruction de l'œ

Le lupus de la langue est fort rare, puisque Spire[1] n'a pu en réunir q 14 observations; il coïncide toujours avec des lésions analogues de l'arriè gorge et forme des plaques uniques ou multiples, pâles ou roses, mam lonnées par suite de l'hypertrophie des papilles, un peu saillantes, infiltré et dures au toucher, parfois creusées d'ulcérations étroites et irrégulière du reste indolentes au point que le malade ignore toujours leur existenc

Évolution du lupus. — Le lupus est une maladie absolument indolen ne déterminant ni douleur, ni démangeaison, qui évolue lentement en s'ét dant progressivement et qui est susceptible de guérir, spontanément ou ar ficiellement, mais en laissant des cicatrices rétractiles.

La maladie abandonnée à elle-même progresse presque incessamme mais parfois avec une extrême lenteur; on peut voir un foyer lupique res plusieurs années stationnaire; d'autres fois, au contraire, et surtout chez l enfants, on le voit s'aggraver rapidement, les placards existants s'étendent s'ulcèrent, il s'en forme de nouveaux au voisinage et à distance par su d'auto-inoculations ou de lymphangites tuberculeuses.

L'influence de la saison est toujours très marquée, le lupus s'aggrave à fin de l'hiver et au printemps, de janvier en avril; il s'améliore spontan ment en août et septembre. Pendant que le lupus s'aggrave et s'étend certains points, il se cicatrise en d'autres. La cicatrice est toujours plus moins rétractile, mais elle peut être saine, blanche, lisse, mince et soupl ou au contraire saillante, épaisse, dure, irrégulière, rouge et criblée de tr petits tubercules dont les plus superficiels apparaissent comme de peti points gris quand on anémie la peau par la pression (lupus sclérosé de L loir). Très souvent on ne distingue aucun nodule, mais une cicatrice dur saillante et rouge, est toujours suspecte. La rétraction des cicatrices entrai souvent des désordres considérables. Les paupières sont renversées dehors ou peuvent être complètement détruites si le lupus occupe en mên temps la conjonctive; le globe oculaire ainsi exposé ne tarde pas à s'altère Le lupus du nez, surtout s'il atteint en même temps les narines et l fosses nasales, détruit tout le squelette cartilagineux et amène une atrés plus ou moins complète de l'orifice nasal. Les lèvres se rétractent dans sens vertical, découvrant les dents et les gencives, ou dans le sens horizont rétrécissant l'orifice buccal qui peut se réduire à un trou rond et immobil Aux membres et surtout aux mains, les rétractions cicatricielles sont part culièrement graves chez les enfants, elles amènent l'extension forcée d doigts, leur immobilisation en position vicieuse, des soudures des doigt des subluxations en arrière et des arrêts de développement. L'on peut trouv chez des adultes des mains difformes et de dimensions tout à fait réduit par suite d'un lupus de l'enfance.

Complications. — L'éléphantiasis ou œdème chronique est particuli

[1] Spire. Lupus de la langue. *Archives cliniques de Bordeaux*, décembre 1895.

rement fréquent chez les enfants et les adolescents strumeux, il complique surtout le lupus des extrémités, mais on peut le voir dans toutes les régions et l'extrême fréquence du lupus de la face fait que c'est en somme à la face qu'on l'observe le plus souvent.

Il s'agit d'une tuméfaction diffuse assez étendue occupant tout l'avant-bras et la main, la jambe ou bien un côté de la face, quelquefois une partie plus limitée comme la lèvre supérieure ou la partie inférieure d'une joue, suivant le siège et l'étendue des lésions lupiques elles-mêmes. Sa consistance est dès le début plus ferme que celle de l'œdème ordinaire, mais elle n'atteint que rarement et seulement à la longue la dureté de l'éléphantiasis vrai. La peau est pâle, épaisse, pâteuse et indolente. Il se développe quelquefois d'une façon progressive et indolente, mais le plus souvent par poussées aiguës analogues aux poussées éléphantiasiques. Chacune de ces poussées est une lymphangite aiguë diffuse, ressemblant fort à un érysipèle accompagné de fièvre, de douleur, de rougeur et de tuméfaction considérable de la région, puis au bout de quelques jours les accidents aigus disparaissent, mais il persiste un peu de gonflement qui reste stationnaire ou peu s'en faut, jusqu'à la prochaine attaque aiguë qui laisse à son tour un peu d'augmentation. Ces poussées, enfin, sont des lymphangites aiguës à streptocoques comme dans l'éléphantiasis ordinaire. Mais, il y a aussi aux membres des états éléphantiasiques accompagnant le lupus et qui sont de véritables infiltrations tuberculeuses diffuses de la peau ou des lymphangites tuberculeuses diffuses.

La *tuberculisation viscérale* et notamment pulmonaire n'est pas rare chez les lupiques jeunes. On conçoit facilement que l'infection ganglionnaire qui se produit si constamment puisse, quelquefois, remonter plus haut et atteindre les viscères; mais dans bon nombre de cas où la coïncidence est observée, on peut aussi bien admettre, de par les antécédents de famille ou d'entourage, que les deux tuberculoses ont été prises à la même source et ont évolué indépendamment. Ce qui est certain, c'est qu'on voit rarement le lupus apparaître chez un phtisique et que, lorsque la tuberculose pulmonaire se montre chez un lupique, tantôt les lésions cutanées s'aggravent, tantôt le lupus, jusque-là tenace et rebelle à tout traitement, s'améliore et même guérit rapidement et spontanément. Ces améliorations subites et spontanées, survenant en dehors de l'influence saisonnière, sont toujours inquiétantes et doivent attirer l'attention du côté des poumons. On peut observer ces tuberculisations rapides après n'importe quel traitement et même sans aucun traitement local. On ne peut donc pas incriminer telle ou telle méthode de traitement, les méthodes sanglantes particulièrement, puisqu'on peut voir se tuberculiser des malades qui ont été peu ou pas traités, et d'autres qui, guéris ou non de leur lupus, gardent leurs poumons sains après avoir été scarifiés pendant des années. Pour beaucoup cela doit tenir à la virulence des bacilles dans chaque cas particulier. Quant à l'amélioration rapide du lupus, quand les poumons se prennent, elle reste pour le moment sans explication plausible.

Diagnostic. — Le lupus est essentiellement caractérisé par des ulcéra-

tions torpides indolentes ou par des nodules mous, d'un jaune rougeât infiltrés dans le derme; dans l'un et l'autre cas la maladie laisse toujo une cicatrice.

L'*impétigo* de la face peut ressembler au lupus ulcéreux au point rendre le diagnostic réellement difficile, au moins au premier examen. s'observe chez des enfants lymphatiques, occupe les mêmes régions, constit des placards ou des lésions isolées de même forme et couvertes de croû identiques. L'impétigo ne présente pas d'infiltration véritable, ce qui surtout net dans les petits éléments isolés; si l'on soulève la croûte, trouve une érosion très superficielle et non pas un ulcère; les lésio évoluent beaucoup plus vite et ne laissent pas de cicatrices; enfin un trai ment approprié fera promptement guérir tout ou partie de l'impétigo, tan que le lupus sera à peine modifié, ou, si les croûtes disparaissent, elles s remplacées par des nodules typiques. L'*épithélioma* et les *syphilides t tiaires* ne sont pas des lésions de l'enfance et ne méritent pas pour ce raison de nous arrêter, bien que chez l'adulte elles puissent facilement ê confondues avec le lupus tuberculeux.

Le lupus érythémateux est rare chez l'enfant mais peut s'y rencontrer. se caractérise d'abord par l'absence des nodules jaunâtres typiques, par symétrie des lésions, par l'absence constante d'ulcérations et par la présen des squames caractéristiques du lupus érythémateux, squames épaiss dures, adhérentes, fixées au derme par des prolongements filiformes qui so des bouchons épidermiques s'enfonçant dans les orifices pilaires dilatés.

Traitement. — *Traitement prophylactique.* — Le lupus ayant le pl ordinairement pour origine une tuberculose ganglionnaire osseuse ou m queuse, il est essentiel de surveiller attentivement ces lésions pour évit l'inoculation à la peau. Pour les tuberculoses ganglionnaires, tant qu pourra espérer leur résolution, le traitement général de la scrofulo-tuberc lose devra être employé avec persévérance; pour les adénites suppurées les tuberculoses osseuses, il faudra intervenir chirurgicalement pour évit les suppurations prolongées et les fistules. Enfin, il est important de méfier des coryzas chroniques et des dacryocystites de l'enfance qui so souvent tuberculeux.

Traitement général. — Dans tous les cas de lupus, chez l'enfant pl encore que chez l'adulte, le traitement général sera un adjuvant indispensab du traitement local. On ne peut guère compter sur lui seul pour amener guérison, mais l'efficacité du traitement local dépend beaucoup de l'état de santé générale. L'huile de foie de morue pendant l'hiver, les sulfureux pe dant l'été, sous forme d'eaux minérales, de pilules de sulfure de calcium à dose de 15 à 20 centigrammes par jour en 3 ou 4 pilules, le phosphate chaux sont, parmi les médicaments, les plus utiles. Une habitation bien aéré une nourriture abondante, et par suite tous les médicaments capables relever l'appétit, tels que les amers, sont habituellement indiqués. On trouvera fort bien des bains salés pris à domicile ou mieux encore des bai de mer, des sources chlorurées sodiques ou des stations thermales sulf reuses comme les Eaux-Bonnes, suivant le tempérament du malade : l

sources salées trouvant mieux leur emploi chez les enfants très nerveux, dans les lupus à marche rapide et inflammatoire, tandis que les bains de mer et les stations sulfureuses sont plus actifs pour les lupus torpides chez les malades qui peuvent les supporter.

Traitement local. — On peut considérer comme traitements palliatifs tous les topiques qui transforment un lupus ulcéré en lupus non ulcéré, qui atténuent les phénomènes inflammatoires et même, parfois, amènent une cicatrisation partielle. On peut citer, à ce point de vue, le pansement antiseptique humide qui devra être fait avec un antiseptique faible et non irritant, tel que l'acide borique en solution saturée. Les pommades suivantes peuvent agir dans le même sens à la condition d'être employées d'une façon suffisamment continue :

Vaseline	50 grammes
Oxyde de zinc	6 —
Acide salicylique	1 gramme

ou bien

Axonge benzoïnée	20 grammes
Ichtyol }	āā 1 gramme
Acide salicylique }	

La vaseline, avec 1 pour 20 de créosote, constitue une bonne application, plus active dans le sens de la guérison que les précédentes, mais qui n'est pas toujours bien supportée. Parmi les caustiques, les uns, comme la potasse caustique, détruisent indifféremment tous les tissus et sont, à ce point de vue, inférieurs aux caustiques dits électifs, comme les préparations arsenicales. Les caustiques sont rarement employés seuls chez l'enfant; en revanche, on les emploie souvent à la suite des interventions chirurgicales et pour en compléter l'action.

Sur les lupus ulcérés on peut employer les attouchements avec l'acide lactique pur répétés tous les jours ou bien des pansements avec une pommade avec 10 pour 100 d'acide pyrogallique pendant 2 ou 3 jours. L'acide pyrogallique détermine de vives douleurs, il produit une vive inflammation non seulement aux parties malades mais aussi aux parties saines.

Le *traitement chirurgical* est en général le traitement de choix du lupus, mais il comprend plusieurs procédés qui répondent à des indications différentes. On peut distinguer notamment l'excision, la scarification, le curettage et l'ignipuncture.

L'*excision* est la seule méthode qui assure d'une façon presque certaine une guérison immédiate, complète et définitive, mais elle n'est applicable qu'à certains cas déterminés. Elle consiste à extirper le foyer en totalité en faisant porter l'incision dans les parties saines, à 5 ou 6 millimètres des limites visibles du lupus et en enlevant toute l'épaisseur de la peau, mais en réunissant les bords de la plaie par une suture. Il faut donc que le foyer soit de dimensions restreintes, que la peau ne soit pas trop adhérente pour pouvoir être disséquée et réunie par suture. Aussi le procédé s'applique-t-il surtout aux petits lupus de la joue particulièrement fréquents chez les enfants

et aux lupus des membres. Il est inapplicable à l'oreille ou aux ailes nez, généralement atteintes dans toute leur épaisseur, difficile au dos du où la peau est trop adhérente pour être facilement disséquée et sutur difficile aussi aux lèvres. Un certain nombre de moyens permettent d étendre l'emploi. Si la suture linéaire exerce une trop forte traction sur parties voisines, on peut la remplacer par une suture en étoile à trois br ches, ce qui répartit mieux les tractions.

Les différents procédés de greffe permettent de combler des pertes substance que la suture ne peut fermer. Il n'y a pas lieu de s'occuper d greffe de Reverdin, mais seulement de la greffe d'Ollier-Thiersch ou de greffe totale de Lefort. Dans la greffe d'Ollier-Thiersch on recouvre toute plaie de minces bandelettes comprenant l'épiderme et la partie superfici du derme qu'on enlève avec un rasoir sur la cuisse ou le bras du mala Les bandelettes, larges de 1 à 2 centimètres et de longueur variable, doiv se recouvrir par leurs bords, être étroitement appliquées sur la plaie et couvertes d'un pansement aseptique, en évitant de faire glisser les gre une fois bien appliquées. La plaie peut être fraîche ou bien bourgeonnan ce qui est le cas le plus fréquent. Au bout de quelques jours, les greffes s prises et la cicatrisation est complète. Dans la greffe totale de Lefort, il s'a d'une véritable anaplastie sans pédicule. La greffe est également prise la cuisse, sur le bras ou même sur le tronc, elle a la forme et la dimens de la perte de substance à combler et comprend toute l'épaisseur du der La perte de substance ainsi créée est fermée par une suture. Le lambe débarrassé soigneusement de la graisse qui le double, est appliqué sur la pl à combler et fixé par une série de points de suture au crin de cheval, assurent le contact intime des bords et du fond. La greffe d'Ollier-Thier est plus facile à faire, elle prend plus facilement et elle cause une moin perte de substance, mais elle est sujette à se rétracter, d'autant plus qu'e est plus mince parce qu'elle repose sur un tissu de cicatrice. La gre totale fournit un derme nouveau dans sa totalité; ce nouveau derme souple, mobile sur les parties profondes, ne se rétracte pas. Il ne se rétra que sur les parties flottantes comme les paupières ou les lèvres, là où autoplasties à pédicule se rétractent aussi. Les résultats définitifs sont m leurs, mais l'opération est plus difficile et plus aléatoire.

Dans le lupus il sera évidemment indiqué de faire la greffe totale préférence toutes les fois que la plaie opératoire ne peut pas être suturé on évite bien mieux la rétraction cicatricielle, et même, quand la greffe faite chez un enfant, on peut voir la pièce transplantée grandir consé tivement de la même façon que les tissus normaux.

La *scarification*, introduite en France par Vidal et Besnier, consiste hachures ou incisions des parties malades faites parallèlement en un s ou en deux sens se croisant à angle aigu comme les hachures d'un dess Ces incisions doivent être faites perpendiculairement à la surface de la pe atteignant et même dépassant en étendue et en profondeur les limites tissu morbide, et espacées de 1 à 2 millimètres suivant la vitalité du tis Dans les premières opérations sur un lupus confluent, exubérant et très m

les hachures devront être beaucoup plus espacées que dans un lupus scléreux déjà scarifié plusieurs fois. La scarification se fait avec un couteau spécial, le scarificateur de Vidal, que l'on tient comme une plume à écrire et avec lequel on peut faire rapidement et sûrement un grand nombre d'incisions; cela est préférable aux scarificateurs à lames multiples qui permettent moins bien de varier la profondeur de l'opération suivant les circonstances. L'hémorragie pendant l'opération est toujours profuse, mais s'arrête très promptement par la compression avec des tampons de coton hydrophile. La cicatrisation est toujours très rapide et l'on est surpris de voir se cicatriser en 5 ou 6 jours une surface que l'on a littéralement mise en bouillie par les scarifications.

Le *raclage* consiste en l'ablation avec de petites curettes de tout le tissu morbide, ce qui est singulièrement facilité par son extrême mollesse, de sorte que, tandis que le tissu lupique s'enlève sans résistance, la curette ne mord pas sur le tissu sain. On peut ainsi poursuivre tous les prolongements de l'infiltration lupique et limiter son action destructive au strict nécessaire. Cependant les tissus qui résistent à la curette et qui lui font barrière ne sont sains qu'en apparence, ils sont criblés de tubercules à peine visibles à l'œil nu, comme des points jaunes enchâssés dans le réseau blanc nacré que forme le derme mis à nu par la curette. Il est toujours utile d'étendre la destruction des tissus par la scarification de la base, par la cautérisation ou encore par l'ignipuncture. Cela même ne suffit pas toujours et l'on peut voir des récidives se faire dans la cicatrice obtenue par le raclage; cependant chez les enfants il n'est pas rare d'obtenir d'emblée la guérison définitive d'un foyer unique après un seul raclage, tandis que c'est exceptionnel chez l'adulte.

Le raclage trouve son indication dans tous les lupus des membres, les doigts exceptés, dans les lupus de la face modérément étendus et situés en des points où la rétraction cicatricielle n'est pas trop gênante, comme à la joue. Au contraire, sur les paupières, les ailes du nez, les oreilles et quelquefois sur les doigts, si le lupus est un peu étendu, le raclage, en enlevant le tégument dans sa presque totalité, entraînerait des délabrements considérables, et la cicatrice très rétractile qui lui fait suite ne serait pas sans inconvénients. La curette trouve encore son emploi dans le cas de petits nodules disséminés. On les énuclée avec de très petites curettes de 1 millimètre de large en moyenne maniées comme un foret qu'on fait rouler entre les doigts et qui permettent de poursuivre tous les prolongements des nodules.

Après le raclage de lésions d'une certaine étendue, il est utile de cautériser la surface pour détruire les foyers microscopiques qui ont échappé à la curette. Il faut pour cela un caustique qui ne soit pas trop superficiel. La soude caustique, employée sous forme de lessive des savonniers et appliquée en badigeonnages avec un pinceau d'ouate, est un des meilleurs. Son action est plus profonde que le chlorure de zinc plus généralement usité, et la soude a sur la potasse caustique l'avantage de faire une escarre sèche tandis que la potasse fait une escarre molle. Après le curettage de nodules

isolés, on peut, de même, pénétrer dans la petite cavité avec un très pinceau chargé de soude caustique ou bien la bourrer avec un minime f ment d'amadou chargé de chlorure de zinc à 20 pour 100 qu'on y a donne. Le morceau d'amadou gros comme un grain de mil fait autou lui une escarre grosse comme un petit pois. L'escarre obtenue par ces di moyens est sèche et, si les lésions sont individuellement de petit volume peut souvent se passer de pansement, l'escarre s'élimine à sec et ne to que lorsque la cicatrisation est achevée.

L'*ignipuncture*, surtout préconisée par Besnier, se fait soit ave pointe fine du thermo-cautère, soit avec le galvano-cautère qui perme monter plusieurs pointes sur le même manche sous forme de grilles crible la surface malade de cautérisations ponctuées, espacées de 2 à 4 limètres, pénétrant jusqu'aux limites du tissu morbide, ce qui, ave l'habitude, se sent assez bien par les différences de résistance. Après l' ration, on applique un pansement antiseptique humide renouvelé deux par jour jusqu'à la cicatrisation. L'ignipuncture trouve encore son em pour la destruction des petits nodules isolés dans une cicatrice. Dans les cas, il faut y revenir un grand nombre de fois pour aboutir à la guéri la destruction du tissu morbide n'étant pas générale, la cicatrice n'est ja saine du premier coup, et il est indispensable de répéter les opératio des intervalles de 2 ou 3 semaines.

Ces diverses opérations ne peuvent guère se faire chez l'enfant anesthésie au moins locale. Si l'enfant est jeune et le lupus étendu, l'a thésie générale par le chloroforme est indispensable. Si l'enfant est a âgé et le lupus peu étendu, on peut se contenter de l'anesthésie locale p cocaïne. On l'obtient en injectant dans l'épaisseur du derme avec une ca fine et coudée à sa base une solution de cocaïne à 2 pour 100 ou mê 1 pour 100 si la région à anesthésier est un peu étendue. Pour un enfan 10 ans on ne doit pas dépasser 2 centigrammes et il est essentiel que l'i tion soit faite aussi superficiellement que possible dans l'épaisseur du der Toute injection faite dans l'hypoderme est perdue, si ce n'est dans endroits où la peau est très mince comme les paupières ou le prépu

Les opérations sanglantes comme le raclage et surtout la scarifica devant être fréquemment répétées, il importe de réduire au minimu perte de sang. Or, comme elles se font le plus souvent à la face, l'hémorr en nappe est extrêmement abondante. Il faut donc opérer d'une main tenant de l'autre un gros tampon de coton absorbant, humecté d'une solu antiseptique et bien exprimé, que l'on applique aussitôt sur les surf saignantes. Une compression méthodique soutenue pendant quelques min suffit toujours à arrêter l'hémorragie.

Après l'une ou l'autre de ces opérations, il faut appliquer un pansem antiseptique humide, qui devra être renouvelé deux ou trois fois par jo il y a tout intérêt à hâter la cicatrisation en enrayant le plus possibl suppuration; j'emploie de préférence l'acide borique en solution satu

(1) W. Dubreuilh. De l'anesthésie locale en dermatologie. *Annales de dermatologie*, avril 1895.

parce que les antiseptiques plus énergiques, comme le sublimé ou l'acide phénique, sont souvent mal supportés. On applique sur la plaie un placard d'ouate hydrophile imbibée de la solution antiseptique, et on le recouvre d'une feuille de gutta-percha laminée qui en dépasse les limites et qui l'empêche de se dessécher. Malgré cela, il arrive souvent que le pansement adhère à la plaie et que son arrachement soit fort douloureux; on évite cet inconvénient en interposant une couche de pommade antiseptique. J'emploie pour cela de préférence une pommade contenant pour 20 grammes de vaseline, 1 gramme ou 50 centigrammes de créosote, ce qui exerce une action très réelle et assez profonde sur le tissu tuberculeux.

Deux méthodes de traitement ont acquis dans ces dernières années une grande vogue, la radiothérapie et la photothérapie.

La radiothérapie ou traitement par les rayons de Röntgen consiste à exposer les parties malades pendant un certain temps, généralement quelques minutes, aux effluves d'une ampoule de Crookes. Après quelques séances, il se fait une réaction inflammatoire aboutissant quelquefois à l'ulcération ou à la nécrose.

La photothérapie proprement dite, ou méthode de Finsen, est l'exposition des parties malades à la lumière intense d'une lampe à arc. La lumière agit surtout par les rayons bleus, violets et ultra-violets, et pour qu'il n'y ait pas de brûlure thermique, on fait passer les rayons lumineux à travers un réservoir parcouru par un courant d'eau froide. Comme le sang arrête puissamment les rayons chimiques, et empêche leur pénétration, on anémie la région traitée en la comprimant avec la lentille frontale de l'appareil d'éclairage. Chaque séance dure de 15 à 30 minutes et détermine sur la peau les effets d'un coup de soleil, rougeur des téguments, sensation de cuisson et production de phlyctènes. Sous l'influence de ce traitement le lupus s'affaisse graduellement et guérit en laissant une cicatrice blanche et souple. L'appareil primitif de Finsen était extrêmement compliqué et dispendieux. On a construit depuis des instruments qui ont permis la vulgarisation de ce procédé, qui cependant exige encore une instrumentation considérable.

Les résultats obtenus sont des plus satisfaisants, surtout par la photothérapie proprement dite de Finsen, mais on ne saurait la considérer comme appelée à remplacer toutes les autres méthodes. Elle a l'immense avantage de n'être pas douloureuse, mais on voit souvent des lupus résister à des traitements photothérapiques très régulièrement suivis. Il est difficile d'obtenir des jeunes enfants une tranquillité suffisante pendant un temps aussi long; le traitement de Finsen est inapplicable au lupus des cavités qui sont si fréquents et si difficiles à guérir par toutes les méthodes. Les cas qu'on guérit le mieux par la photothérapie sont justement ceux qu'on guérit le mieux aussi par les autres méthodes.

Chacune des méthodes de traitement du lupus répond à des indications particulières. L'extirpation est la méthode de choix toutes les fois qu'elle est possible. Quand elle n'est pas possible, on a le choix entre le raclage, l'ignipuncture ou la scarification.

[W. DUBREUILH.]

Pour un lupus siégeant dans une région où il n'y a pas à ménager la c trice, on fera le raclage suivi de scarification, de cautérisation ou d'i puncture de la base. Dans les régions où les rétractions cicatricielles so craindre, comme dans le voisinage des orifices ou aux oreilles, aux aile nez, on préférera la scarification qui donne les plus belles cicatrices raclage donne les résultats les plus rapides avec des interventions espacées; au contraire la scarification, qui donne les plus beaux résultat point de vue esthétique, exige des interventions à peu près hebdomada et pendant assez longtemps; entre les deux se place l'ignipuncture. Lors que l'on cherche avant tout le résultat esthétique dans un lupus de la f il faudra choisir la scarification; lorsqu'il est nécessaire de ne pas multi les interventions, on prendra l'ignipuncture dont la cicatrice est aussi s faisante; lorsqu'on voudra avant tout un résultat rapidement appréciabl que l'on estimera que, suivant le mot de Dubois-Havenith, « une cica vicieuse vaut mieux qu'une guérison qu'on promet toujours et qui ne v jamais », on choisira le raclage. Du reste, un point très important, c'est certains malades se trouvent mieux de telle ou telle opération; souvent a il faut changer, parce qu'un procédé qui donnait de très appréciables ré tats au début devient impuissant. Souvent il arrive qu'après s'être rap ment amélioré par la scarification ou l'ignipuncture, l'état du malade r stationnaire; il faut alors changer de méthode, passer de l'une à l'autr l'on verra l'amélioration reprendre sa marche.

Le lupus des muqueuses est plus difficile à atteindre que celui de la p mais en général moins rebelle, à part le lupus des gencives. La scarifica n'est que rarement indiquée, et l'on emploie de préférence le racl l'ignipuncture ou les attouchements avec les caustiques tels que l'a lactique pur.

III. — TUBERCULOSE VERRUQUEUSE

Cette forme de tuberculose, étudiée surtout par Riehl et Paltauf identique au tubercule des anatomistes et très voisine du lupus verruqu Elle siège presque toujours à la face dorsale de la main ou des doigts elle peut gagner la face palmaire, et elle est due à une inoculation exo de produits tuberculeux. Elle est rare dans l'enfance, parce qu'à cet âg inoculations tuberculeuses sont moins fréquentes et qu'elles prennent h tuellement la forme ulcéreuse.

Histologiquement, la tuberculose verruqueuse est caractérisée par nodules tuberculeux offrant la structure ordinaire, noyés dans un t scléreux, mais ayant une certaine tendance à suppurer et à s'ouvrir à l'e rieur sous forme d'abcès miliaires. La petite cavité qui leur succède envahie et tapissée par l'épiderme; il en résulte des enfoncements prof de l'épiderme autour desquels sont groupés en cercle des follicules tube leux. Les bacilles y sont en nombre très variable, parfois assez nombr d'autres fois aussi rares que dans le lupus.

Au point de vue clinique, on trouve des placards arrondis, ovalaire

irréguliers lorsqu'ils atteignent une certaine dimension, saillants, en forme de macaron, profondément infiltrés, mais ne dépassant pas l'hypoderme. Leur bord, formant talus, est d'un rouge violacé, leur surface est inégale, rugueuse, verruqueuse, hérissée de saillies dures et cornées entre lesquelles sont des pertuis par lesquels la pression fait sourdre une gouttelette de pus. Tantôt la lésion est purement sèche et verruqueuse, d'autres fois les pertuis suppurants sont nombreux et le pus forme des croûtes épaisses. La douleur est nulle ou n'apparaît qu'à l'occasion de chocs accidentels. Les placards s'étendent excentriquement en se cicatrisant au centre, mais leur marche est assez variable, parfois s'étendant notablement d'un mois à l'autre, d'autres fois restant presque stationnaires pendant des années. Certains cas ont une tendance infectieuse très prononcée et donnent naissance à des lymphangites tuberculeuses ou même à des généralisations viscérales ; d'autres sont torpides et finissent même par guérir spontanément. La tuberculose verruqueuse diffère du lupus par l'absence de nodules jaunâtres typiques, par l'absence d'ulcération véritable, par les abcès miliaires, par l'hyperkératose et l'hypertrophie papillaire. On peut du reste trouver tous les intermédiaires entre le lupus et le tubercule anatomique le plus sec et le plus bénin.

Le traitement consiste à racler à fond la lésion si elle n'est pas trop étendue, ou à faire des cautérisations ponctuées si l'étendue et la forme des lésions font craindre la rétraction cicatricielle. La guérison est en général beaucoup plus facile que dans le lupus proprement dit, les récidives sont moins fréquentes et il n'est pas rare d'en venir à bout avec un seul raclage suivi de cautérisation, et cela non seulement chez les enfants, mais encore chez les adultes.

IV. — ULCÈRE TUBERCULEUX PRIMITIF

C'est la forme qu'affecte le plus souvent la tuberculose inoculée chez l'enfant. L'inoculation peut être due à un accident comme dans le cas de Deneke, où un enfant de 7 mois tomba sur le crachoir de sa mère phtisique, le brisa et se fit plusieurs plaies à la face. Un certain nombre de faits sont consécutifs à la circoncision rituelle lorsqu'elle est faite par un opérateur phtisique et que celui-ci pratique la succion de la plaie, suivant le rite ancien actuellement abandonné en France. La plaie ne se cicatrise pas ou ne se cicatrise qu'incomplètement, puis au bout de quelques semaines il s'y forme des nodules qui suppurent et s'ulcèrent. L'ulcère est induré, infiltré, plat ou creux, anfractueux et irrégulier, suppurant modérément, il s'accroît progressivement, souvent en se réunissant à d'autres ulcères voisins. Les ganglions de la région s'engorgent, suppurent et restent fistuleux ou largement ulcérés; finalement l'enfant peut guérir ou plus souvent il meurt de méningite tuberculeuse, rarement de tuberculose pulmonaire[1]. Les auteurs autrichiens et polonais ont rapporté un certain nombre de ces faits. Lehmann a vu 10 enfants infectés par un opérateur phtisique,

(1) Lehmann. *Deutsch. med. Wochensch.*, 1886, nos 9 et 15. — Dubreuilh et Auché. Tuberculose par inoculation. *Arch. de méd. expérim.*, 1892.

7 moururent, 5 guérirent après de longues suppurations ganglionnair

Le seul traitement consiste à racler et à curetter soigneusement ulcères primitifs pour détruire le point de départ de l'infection; mais n'arrivera pas toujours à temps, car les ganglions sont généralement infec de très bonne heure.

V. — GOMMES TUBERCULEUSES

Les abcès froids cutanés, scrofulodermes des auteurs anglais et a mands, gommes scrofulo-tuberculeuses de Besnier, s'observent surtout c les enfants et les adolescents.

Les gommes sont rarement la seule manifestation de la tuberculo car on trouve le plus souvent en même temps des adénites tuberculeus les petits malades ont le facies scrofuleux et ont des antécédents tub culeux.

Symptomatologie. — La gomme débute insidieusement par une pe tumeur dure, ronde, indolente, roulant sous le doigt, du volume d'un p ou d'une noisette; en grandissant, elle devient adhérente à la peau et soulève, se ramollit, devient fluctuante. D'autres fois la gomme est presc fluctuante d'emblée et correspond plus particulièrement au type de l'ab froid. La peau s'amincit, rougit, se perfore et donne issue à du pus clai grumeleux. La tumeur s'affaisse, l'ouverture s'élargit et forme une ul ration de 1 à 5 centimètres de large, arrondie ou ovalaire. Les bords s amincis, largement décollés, d'une teinte violacée qui s'étend en se dé dant sur les parties voisines. Le fond de l'ulcère est plus ou moins profo induré, irrégulier, tapissé de grumeaux jaunâtres, il sécrète un pus clair p abondant, ou se couvre de fongosités blafardes ou violacées qui peuv quelquefois faire saillie par l'orifice cutané. Cette ulcération indolente p persister longtemps, elle peut même s'étendre et se confondre avec des ul rations analogues dans le voisinage, laissant persister des ponts de p amincie, décollée, soulevée par les fongosités. Les gommes intra-cutan offrent les mêmes symptômes et la même marche, sauf qu'elles sont d'emb intra-dermiques, qu'elles sont plus petites, s'ulcèrent plus promptement ont des bords moins profondément décollés. Quand plusieurs gommes s voisines, il en peut résulter des placards indurés assez étendus, perfo d'ulcérations multiples. La guérison spontanée est rare et toujours t lente. Elle aboutit à des cicatrices déprimées ou hypertrophiques, inégal traversées par des brides qui sont les vestiges des ponts de peau qui sé raient des ouvertures voisines. Elles restent longtemps violacées et il n' pas rare d'y voir débuter un lupus après la guérison de la gomme.

Les gommes peuvent, de même que toute autre tuberculose loca infecter les ganglions, mais elles ne constituent guère une forme de dé et sont consécutives à d'autres manifestations tuberculeuses. Elles peuv siéger partout, mais le plus souvent sur les parties antérieures et latéra du cou. Sur les membres et le tronc on peut en trouver de disséminées groupées en séries longitudinales et plus ou moins espacées, elles sont alors

résultat d'une lymphangite tuberculeuse qui a pour point de départ un lupus, une tuberculose inoculée ou même une lésion osseuse.

Anatomie pathologique. — La gomme tuberculeuse est au point de vue anatomique une gomme caséeuse, ne différant guère des tubercules caséeux solitaires des organes profonds que par le ramollissement puriforme ou quelquefois la suppuration véritable. On n'y trouve guère de bacilles que dans la paroi et encore y sont-ils fort rares; quant au pus, ce n'est que par l'inoculation aux animaux qu'on en peut démontrer la nature. Dans la gomme ouverte, il n'y a plus de processus de caséification; il se produit des fongosités formées de tissu embryonnaire de très faible vitalité et pauvre en bacilles. En revanche, il y a souvent des infections secondaires par les microbes pyogènes et, dans ce cas, les fongosités sont moins développées et la suppuration est plus abondante.

Diagnostic. — Le *lupus* se distingue de la gomme tuberculeuse ulcérée par sa moindre profondeur, par l'absence de décollement des bords et par leur couleur violacée; par la présence des nodules jaunes caractéristiques. Le lupus occupe surtout la face, tandis que la gomme occupe le cou ou les membres.

L'*érythème induré* des scrofuleux, dans sa forme ulcéreuse, présente les plus grandes analogies avec les gommes tuberculeuses. Il se distingue par son siège presque constant aux jambes, son allure plus torpide encore, la superficialité des lésions et leur fréquente cicatrisation spontanée. L'ulcération se fait de la surface vers la profondeur et n'est pas consécutive à l'ouverture d'un abcès froid.

La *gomme syphilitique* ressemble beaucoup à la gomme tuberculeuse, surtout dans les premiers stades. La fluctuation ne précède que peu l'ouverture qui s'accompagne de phénomènes inflammatoires plus marqués; le bourbillon n'existe pas dans la gomme tuberculeuse dont le pus est grumeleux et non gommeux. L'ulcère syphilitique tertiaire est consécutif à une gomme, mais il est plus suppurant, plus enflammé, les bords en sont plus épais et moins décollés, son évolution est en général plus rapide.

L'*actinomycose cutanée* siège le plus souvent sur les parties latérales du cou et la région du maxillaire inférieur. Elle forme un placard extrêmement épais et dur sur lequel se développent des abcès actinomycosiques à allures aiguës et à suppuration peu abondante; à la suite des abcès, il persiste des fistules et non des ulcérations.

Traitement. — Le traitement interne ne présente rien de particulier, c'est celui de la scrofulo-tuberculose en général. Localement, les gommes tuberculeuses doivent être curettées très complètement, puis on bourre les cavités de gaze iodoformée et, si les trajets sont profonds, on y fait des injections de naphtol camphré. Si les lésions sont largement ouvertes et peu profondes, on pourra avantageusement faire suivre le curettage de la cautérisation par le chlorure de zinc. Ménard[1] a insisté sur l'utilité qu'il y a à ménager les lambeaux de peau décollés; ils diminuent d'autant l'étendue

(1) V. Ménard. Difformités des cicatrices du cou à la suite des adénites tuberculeuses. *Bulletin médical*, 1892, p. 1089.

[W. DUBREUILH.]

de la cicatrice, laquelle est toujours plus ou moins vicieuse et rétractile, il faut racler légèrement leur face profonde et les bien réappliquer sur le fond de la lésion préalablement complètement nettoyée par la curette.

VI. — TUBERCULOSE MILIAIRE DE LA PEAU

Sous ce titre on trouve rapporté par Leichtenstern dans le *Münch. med. Wochensch.*, 1897, n° 1, le fait d'un enfant de 4 ans qui avait eu, un mois avant son entrée à l'hôpital, une rougeole dont il ne s'était jamais bien remis. A son entrée il présente une fièvre irrégulière, des signes de bronchite généralisée, une pleurésie, et une tuméfaction énorme de la rate. La mort survint au bout de quelques semaines et l'autopsie montra une tuberculose miliaire aiguë des méninges, de l'intestin, de la rate, des plèvres et des poumons avec caséification du lobe inférieur de l'un d'entre eux. L'éruption cutanée se montra environ un mois avant la mort; elle était formée de papules discrètes disséminées un peu partout sur la face, le tronc, les membres. Elles avaient le volume d'une tête d'épingle à un grain de chènevis, elles étaient rouge vif, dures, coniques, s'élevant brusquement sur la peau saine et surmontées d'une squame, d'une vésicule ou d'une pustule. L'éruption se faisait successivement, sans jamais être très abondante, car chaque papule ne durait que 1 ou 2 semaines et disparaissait sans laisser de traces. Il n'y avait aucune tendance au groupement et l'ensemble donnait l'impression d'une syphilide secondaire à petites papules. Dans les dernières semaines de la vie étaient apparues une tuméfaction générale des ganglions lymphatiques et un certain nombre de papules miliaires sur la langue et le repli gingivo-labial auxquelles succédèrent des ulcérations. L'examen microscopique des lésions cutanées montra d'une part une croûte formée d'étages successifs d'exsudat purulent desséché et de lames d'épiderme kératinisé, d'autre part une petite plaque de tissu de granulation bien limitée, située dans la couche papillaire du derme et formée de lymphocytes avec d'innombrables bacilles tuberculeux, mais pas de cellules géantes. Le pus des pustules examiné pendant la vie ne contenait pas de bacilles. L'auteur admet qu'il s'agit là d'embolies bacillaires.

VII. — LICHEN DES SCROFULEUX

Le nom de *lichen scrofulosorum* a été employé par Hebra pour désigner une affection qu'il a décrite et qui est constituée par une éruption papuleuse chronique qui s'observe chez les enfants scrofuleux. Le lichen des scrofuleux s'observe surtout dans la seconde enfance, de 8 à 12 ans, mais on peut l'observer à tout âge depuis la première année jusque dans l'âge mûr, ce qui est cependant rare. D'après la statistique de Lukasiewicz[1], il serait plus fréquent dans le sexe masculin, dans la proportion de 35 contre 8.

Étiologie. — Les malades sont presque toujours des scrofuleux mani-

(1) Lukasiewicz. Ueber Lichen Scrof. *Archiv f. Dermat.*, XXVI, p. 33, 1894.

festes et présentent des lésions de tuberculose torpide. Ils appartiennent presque tous aux classes pauvres. Lukasiewicz a observé 7 fois la coïncidence avec des adénopathies tuberculeuses, 1 ostéite tuberculeuse du pied, 6 lupus tuberculeux, 1 lymphadénome du cou, 3 scrofulodermes, 3 conjonctivites strumeuses, 2 abcès froids; 8 fois il y avait des antécédents héréditaires tuberculeux, 7 fois il n'y avait pas trace de tuberculose, mais la santé générale était médiocre. Dans la moitié des cas il y avait sur les membres de l'acné cachectique constituée par des pustules flasques siégeant sur une base livide ou hémorragique. Sur 19 cas Jadassohn[1] a trouvé 14 fois la tuberculose certaine et 4 fois probable. Dans quelques observations, on voit les éléments de lichen scrofuleux se grouper autour de la cicatrice d'un ancien foyer tuberculeux, gomme ou ostéite (Hallopeau[2]).

L'éruption apparaît assez souvent à l'occasion d'une aggravation des lésions tuberculeuses ou d'une altération quelconque de la santé générale.

Description. — L'élément éruptif est une papule du volume d'une tête d'épingle à un grain de chènevis, quelquefois grosse comme une lentille. Sa couleur est rouge pâle ou jaunâtre, les éléments un peu anciens sont rouges brunâtres ou violacés. Les papules sont planes au sommet ou plus souvent coniques, surmontées par une squame ou un petit cône corné; assez souvent le sommet est occupé par une petite pustule qui se dessèche en une croûte. Les papules siègent à l'orifice d'un follicule et sont centrées par un poil quelquefois très fin et peu apparent. L'éruption est formée de papules disséminées sans ordre ou groupées en plaques ou en cercles. Les plaques sont arrondies ou ovalaires, elles ont généralement 2 ou 3 centimètres de diamètre, mais quelquefois beaucoup plus, jusqu'à 6 et 8 centimètres; elles sont formées par la cohérence des papules qui restent distinctes, mais se confondent par leurs aréoles érythémateuses; au centre des plaques les papules sont plus espacées. Les cercles sont complets ou incomplets, ils sont formés d'une bordure de papules entourant une surface de peau saine. L'éruption peut atteindre à peu près toutes les parties du corps, mais elle prédomine presque toujours sur le tronc et s'y cantonne souvent (21 fois sur 43 cas, Lukasiewicz); sur les membres l'éruption occupe aussi bien le côté de la flexion que celui de l'extension; la face est habituellement respectée.

La démangeaison est exceptionnelle, de sorte que l'éruption n'est généralement pas remarquée par le malade.

L'éruption se fait habituellement en quelques semaines; une fois installée, elle dure de 3 à 12 mois, quelquefois plusieurs années, puis disparaît peu à peu sans laisser de traces. Il n'est cependant pas rare que quelques papules ou quelques plaques laissent une petite cicatrice large comme un grain de chènevis et pigmentée. La durée de l'éruption est, du reste, variable suivant les circonstances extérieures : si le malade reste dans un logement insalubre et continue à être mal nourri, elle dure beaucoup plus longtemps que s'il change de manière de vivre et si son état général s'améliore. Les récidives ne sont pas rares et coïncident avec une altération de la santé

(1) Jadassohn. *Archiv für Dermat.*, t. XXXVII, 1896. — *Berliner klinische Wochenschrift*, 1899, n° 46.
(2) Du Castel, Feulard, Hallopeau, Darier, Leredde. *Soc. de dermatologie*, 1892 à 1896, *passim*.

générale. Hebra a noté la coïncidence fréquente d'une forme particulière d'eczéma suintant des régions pubienne et inguinales, en grands placards bien limités. On observe aussi de l'acné cachectique des membres inférieurs.

Anatomie pathologique. — Le siège périfolliculaire de la papule du lichen scrofulosorum a été signalé par Kaposi et confirmé par presque tous les auteurs; cependant Leredde a trouvé des éléments qui, par exception, étaient indépendants des follicules, et Lukasiewicz a vu que la lésion pouvait avoir pour centre un glomérule sudoripare.

L'épiderme est à peu près normal, il est seulement soulevé et étalé par la papule. Le follicule pileux est dilaté et occupé par un bouchon corné.

Tout le long du follicule est un infiltrat de lymphocytes avec quelques cellules géantes. Dans le voisinage on trouve des nodules tuberculeux typiques avec cellules géantes, cellules épithélioïdes et infiltration de lymphocytes. Des bacilles tuberculeux en petit nombre ont été trouvés par Jacobi et par Wolff. Les inoculations au cobaye ont souvent été négatives; cependant Pellizzari, Jacobi, Haushalter et Wolff ont eu des résultats positifs.

Comme les résultats positifs ont plus de valeur que les résultats négatifs, on peut conclure de l'ensemble de ces recherches que le lichen scrofulosorum est bien réellement une vraie tuberculose de la peau, ce qui est encore confirmé par la réaction à la tuberculine obtenue 14 fois sur 16 par Jadassohn. Cette tuberculose cutanée se distingue cependant des autres par sa guérison spontanée sans cicatrice.

Diagnostic. — Il est facile de distinguer la *kératose pilaire*; celle-ci se montre surtout aux membres, uniquement du côté de l'extension; les petites papules sont également disséminées, jamais groupées; elles sont rarement inflammatoires, jamais pustuleuses, et l'on trouve sans peine un poil enroulé dans la squame qui les surmonte.

Les *syphilides miliaires* peuvent reproduire tous les caractères du lichen des scrofuleux : le cas qui a servi de base à Sack pour son travail sur l'anatomie pathologique de cette affection serait pour Lukasiewicz une syphilide. Le diagnostic se fondera sur l'évolution plus rapide des syphilides, leur abondance généralement plus grande, la coïncidence des autres manifestations de syphilis secondaire, et sur l'âge des malades, la syphilis étant une maladie des adultes.

Traitement. — Le traitement général est de la plus haute importance, car les récidives et les améliorations correspondent aux variations de la santé générale. On donnera donc une alimentation substantielle et de bonne qualité, de l'huile de foie de morue à haute dose en hiver, du sirop d'iodure de fer ou du sirop de raifort iodé en été; le séjour à la campagne, les bains de mer ou au besoin les bains salés sont un adjuvant très utile.

Bien que le traitement général seul soit souvent suffisant, on peut avantageusement modifier localement l'éruption par les pommades à l'ichtyol ou la chrysarobine à faible dose (Jacobi).

VIII. — ÉRYTHÈME INDURÉ

L'érythème induré des scrofuleux a été décrit par Bazin[1], mais il est resté longtemps dans l'oubli, ou plutôt il est resté longtemps sans être l'objet d'aucune étude nouvelle. Ce n'est qu'en 1895 que Colcott Fox[2] et Hutchinson[3] ont tous deux repris cette étude, mais en insistant surtout sur une forme ulcéreuse qui diffère un peu de la description de Bazin; aussi Méneau[4] a-t-il pu distinguer deux formes cliniques, le type Bazin et le type Hutchinson. Depuis lors les travaux se sont multipliés d'abord en Angleterre, puis un peu partout, portant d'abord sur l'étude clinique, plus récemment sur l'anatomie pathologique et l'étiologie.

Description. — L'érythème induré siège presque toujours aux jambes, rarement aux cuisses ou aux membres supérieurs. Dans le type Bazin il est constitué par des nodosités profondes, situées dans l'hypoderme et qui au début ne sont appréciables qu'à la palpation. Elles grandissent peu à peu et se montrent alors sous forme d'une tumeur du volume d'une noix, dure, mal limitée, profondément enchâssée sous la peau, souvent même adhérente aux aponévroses sous-jacentes, faisant corps avec la peau qu'elle soulève légèrement. La peau présente à son niveau une teinte rouge foncé, pourpre, plus accusée au centre, se dégradant vers la périphérie. Cette nouure est froide, torpide et indolente. Après une durée de plusieurs semaines ou de quelques mois la tumeur diminue de volume et de consistance en devenant pâteuse, la couleur de la peau devient franchement violacée et la tumeur se résorbe lentement. Quelquefois il se forme au sommet de la tumeur une ulcération superficielle, livide, torpide, ressemblant beaucoup aux ulcérations consécutives aux engelures.

Dans le type Hutchinson les nouures sont plus superficielles et moins volumineuses, elles débutent même par une petite nodosité rouge tout à fait superficielle qui grandit et qui gagne vers la profondeur. Elle s'ulcère de bonne heure et forme un ulcère arrondi, à bords violacés modérément indurés, décollés, à fond livide, sécrétant un pus clair peu abondant et reposant sur une base largement et profondément infiltrée. La douleur est très modérée et pas du tout en rapport avec l'aspect des lésions.

Le type Bazin ressemble beaucoup à l'érythème noueux, dont il diffère par sa teinte violacée, la torpidité de son évolution et son indolence. Le type Hutchinson ressemble surtout à des gommes tuberculeuses ou quelquefois à des gommes syphilitiques avec lesquelles on le confond souvent. Du reste les deux types sont réunis par des formes de passage. Dans l'une et l'autre les éléments sont peu nombreux, surtout rares dans le type Bazin; leur lenteur d'évolution est extrême et dure souvent plusieurs mois et leur siège est le même.

Étiologie. — Bazin avait remarqué que l'érythème induré s'observe

(1) Bazin. *Leçons sur la scrofule*, 1861.
(2) C. Fox. On the « Erytheme induré des scrofuleux » of Bazin. *British Journal of Dermat.*, avril 1895.
(3) J. Hutchinson. Bazin's disease. *Archives of surgery*, 1895.
(4) Méneau. Érythème induré des scrofuleux. *Archives cliniques de Bordeaux*, 1896.

[W. DUBREUILH.]

surtout chez les jeunes filles et notamment les blanchisseuses, à tempérament lymphatique, à extrémités froides. Les recherches modernes ont précisé ces données et ont montré que les malades sont presque uniquement des jeunes filles et qu'elles présentent souvent des antécédents héréditaires de tuberculose ou ont des manifestations de scrofulo-tuberculose ganglionnaire ou osseuse. L'érythème induré apparaît généralement en hiver et disparait ou s'atténue en été.

Anatomie pathologique. — Quand on extirpe un nodule d'érythème induré, on trouve une masse mal limitée formée d'un tissu gélatineux qui a été étudié par Audry, Thibierge et Ravaut, Johnson, Leredde, Philippson, Mantegazza, Harttung et Alexander et par Pautrier[1]. Les lésions occupent surtout l'hypoderme, et le derme proprement dit n'est atteint que secondairement et à un moindre degré. Elles sont essentiellement constituées par des lésions des veines. Les vaisseaux sanguins et surtout les veines ont des parois infiltrées et gonflées, leur lumière est souvent oblitérée ; ils sont souvent même nécrosés ; dans leur voisinage le tissu conjonctif est dégénéré et l'on y trouve des cellules géantes, des cellules épithélioïdes et des cellules plasmatiques.

La recherche des bacilles est généralement restée infructueuse : seul Philippson en a trouvé, mais Thibierge et Ravaut, Colcott Fox, Philippson et Jadassohn ont fait des inoculations positives au cobaye et démontré la nature tuberculeuse de l'érythème induré.

Traitement. — Comme pour toutes les éruptions scrofulo-tuberculeuses, le traitement général de l'érythème induré est d'une grande importance. On donnera de l'huile de foie de morue, du sirop d'iodure de fer et autres médicaments reconstituants. On enverra les malades au bord de la mer ou dans les stations chlorurées sodiques comme Salies-de-Béarn ou Briscous, ou même dans les stations sulfureuses qui seront généralement bien supportées, les malades étant des lymphatiques sans grande excitabilité nerveuse. Comme traitement local le séjour au lit sera souvent nécessaire, d'une part en facilitant la circulation de retour dans les membres souvent un peu cyanosés, d'autre part en assurant une température chaude et égale. Le pansement des plaies devra être varié. On pourra faire des pansements humides à l'acide borique ou au bicarbonate de soude, mais il sera utile d'exciter un peu la vitalité des bourgeons par des lavages à l'eau oxygénée et des poudrages avec l'aristol ou le sous-nitrate de bismuth.

IX. — TUBERCULIDES PAPULO-NÉCROTIQUES

Cette affection, qui est de connaissance récente et a déjà reçu un nombre considérable de dénominations, est assez fréquente chez les enfants et les adultes jeunes atteints de scrofulo-tuberculose. C'est une éruption à marche chronique, formée de nodules miliaires disséminés un peu partout et en nombre très variable, mais offrant une certaine prédilection pour les surfaces

[1] Pautrier. *Les tuberculoses cutanées atypiques.* Paris, 1904.

d'extension des membres, notamment les coudes, la face dorsale et le bord cubital des avant-bras, les fesses et les genoux, mais aucune région n'en est exempte, la face, les paumes et les plantes peuvent être atteintes.

Les lésions débutent par un nodule sous-cutané ou intra-dermique, du volume d'un grain de chènevis ou de mil, indolent, bien limité. Il gagne la surface sans beaucoup grossir et forme une papule rougeâtre, dure, infiltrée. Le sommet se surmonte d'une petite pustule enchâssée, puis d'une croûte sous laquelle on trouve une ulcération étroite et profonde, creusée en puits. Finalement la croûte tombe, laissant une petite cicatrice blanche quelquefois bordée de brun. L'évolution de chaque nodule dure deux à quatre semaines et leur apparition est successive, de sorte que sur un même malade on peut trouver des lésions à tous les stades de leur évolution.

La maladie est parfaitement indolente, c'est tout au plus s'il y a quelquefois un peu de démangeaison ou de douleur quand les lésions sont heurtées. Elle peut durer des années avec des recrudescences hivernales.

La lésion est surtout vasculaire et serait constituée, d'après Török, par une périphlébite. On trouve des foyers d'infiltration de lymphocytes avec quelquefois quelques cellules géantes et aboutissant à la nécrose. Ces foyers sont centrés généralement par un follicule pileux ou par une glande sudoripare, mais, d'après Leredde, les lésions seraient primitivement vasculaires et la localisation autour des follicules et des glandes est simplement due à la plus grande vascularisation de ces parties. Mac Leod et Ormsby ont une fois trouvé des bacilles ; toutes les autres recherches sont restées négatives.

Le traitement consiste en toniques généraux comme l'huile de foie de morue, l'iodure de fer, le sirop de raifort iodé. Les bains salés donnent parfois des résultats très brillants. On peut se trouver très bien des pommades faibles à la chrysarobine à 1 ou 2 pour 100, si le malade les tolère bien.

X. — LUPUS ÉRYTHÉMATEUX

Le lupus érythémateux mérite à peine d'être signalé ici, parce qu'il s'observe presque uniquement chez les adultes. Les observations de lupus érythémateux sont très rares avant 18 ans. On a publié quelques observations relatives à des filles âgées de 9 ans 1/2 (Warde) [1], de 6 ans (Jamieson) [2], de 3 ans (Kaposi) [3]. J'en ai observé un cas à 5 ans 1/2.

Dans ces différents cas les lésions étaient assez superficielles et appartenaient au type érythème centrifuge. Elles atteignaient la face dans tous les cas et aussi le cuir chevelu (Warde), les mains et les pieds (Jamieson).

[1] Warde. *British Journal of Dermat.*, 1901, 471.
[2] A. Jamieson. *Brit. Journ. of Dermat.*, 1893, 115.
[3] Kaposi. *Leçons.*

XX

GRANULOSIS RUBRA NASI

PAR LE Dr W. DUBREUILH

Sous le nom de *Granulosis rubra nasi*, Jadassohn a décrit, en 190 une affection déjà observée par Luithlen et qui paraît n'être pas très rare, c depuis cette époque récente il en a été publié un bon nombre d'observation:

La maladie s'observe vers l'âge de 8 à 10 ans, quelquefois un peu pl tard, chez des enfants des deux sexes, le plus souvent un peu chétifs, rach tiques ou mal nourris. Le début est difficile à fixer parce que la malac n'est pas toujours remarquée tout d'abord, ou bien, suivant la remarq d'Audry, elle est confondue avec l'acné ou une engelure.

L'extrémité du nez est le siège d'une plaque érythémateuse qui occu le lobule et s'étend plus ou moins loin sur les ailes; elle correspond d'l bitude assez exactement au squelette cartilagineux du nez, c'est-à-dire à partie où la peau est adhérente au squelette sous-jacent. Cette plaque assez bien limitée sans avoir cependant un contour tranché; il n'y a p d'infiltration appréciable. La surface est granuleuse par suite d'une fo de petites papules dont les plus grosses atteignent à peine le volume d'u tête d'épingle; rarement elles sont surmontées d'une pustulette. L'érythè s'accompagne d'une hyperidrose habituelle très marquée, limitée au n ou s'étendant à la face avec son maximum sur le nez. La sueur ainsi que rougeur augmente en été, et la maladie persiste sans changement notal pendant des années. Il est probable qu'elle disparaît spontanément penda l'adolescence ou à l'âge adulte, car on ne l'observe que chez les enfan Lebet, se fondant sur la clinique et l'histologie, pense que la granulo rubra nasi des enfants peut donner naissance à l'hydrocystome des adult

L'examen microscopique a montré une infiltration du derme par d lymphocytes formant des amas dans la couche papillaire, des gaines auto des vaisseaux sous-papillaires et s'accusant surtout autour des glomérul sudoripares. Les glandes sudoripares présentent les lésions les plus impo tantes : le tube secréteur est tantôt dilaté avec un épithélium mince, tant et en d'autres points de la même glande, il est rempli par un épithéliu proliféré formant 5 ou 6 couches de cellules peu distinctes, mais avec d noyaux très nets. Le tube excréteur est normal ou un peu dilaté.

La maladie est très tenace et les traitements les plus divers paraisse impuissants. Cependant il semble que les applications d'une pommade l'ichtyol ont, dans plusieurs cas, amené une diminution de la rougeur.

(1) Luithlen. *Festschrift für Kaposi*, 1900, p. 709. — Jadassohn. *Archiv für Dermatologie*, 1901, LV 145. — F. Pinkus. *Berliner Dermatol. Gesellsch.*, 5 décembre 1901. — H. Herrmann. *Archiv für Dermat* 1902, LX, 77. — W. Pick. *Ibid.*, 1902, LXII, p. 105. — W. Dubreuilh. *Journal de méd. de Bordeaux*, 1905. Mac Leod. *British Journal of Dermat.*, 1903, p. 197. — Lebet. *Annales de dermatologie*, 1903, 275. Audry. *Soc. française de dermatologie*, novembre 1903.

XXI

LICHEN PLAN

PAR LE Dr W. DUBREUILH
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Le lichen plan ou lichen de Wilson, du nom de l'auteur anglais qui l'a décrit en 1867, n'est pas une maladie de l'enfance, car on l'observe surtout de 30 à 40 ans; cependant on peut l'observer dans l'adolescence et même dans la première enfance et, dans ces circonstances, il présente quelques caractères particuliers.

Étiologie. — L'étiologie du lichen plan est assez obscure; cependant il est évident que le système nerveux joue un grand rôle dans son développement. Il apparaît chez des enfants affaiblis ou rachitiques (Crocker), syphilitiques (Colcott Fox); chez les enfants plus âgés, il se montre à la suite d'une fatigue ou d'un choc nerveux quelconque (Feulard).

Anatomie pathologique. — La papule du lichen plan débute par un foyer d'infiltration situé à la partie superficielle du derme, les couches profondes et moyennes étant intactes. Les cellules généralement mononucléaires pénètrent dans l'épiderme qui secondairement s'épaissit irrégulièrement. La lésion est souvent centrée par un conduit sudoripare.

Symptomatologie. — L'élément caractéristique du lichen plan est la papule. Les papules offrent généralement le volume d'une tête d'épingle à un grain de mil, mais on en trouve de plus grandes et de plus petites. Leur forme est polygonale et angulaire, étant limitées par les plis de la peau. Leur sommet est aplati: d'où le nom de lichen plan; il forme une petite surface plane et luisante, parfois un peu ombiliquée. Leur couleur diffère parfois à peine de celle de la peau normale, parfois un peu livide, mais généralement d'une teinte rougeâtre. Les papules isolées ne sont pas squameuses, leur sommet laisse apercevoir un réseau de fines traînées grisâtres irrégulières. Les papules de lichen plan sont très superficielles, dépourvues de toute infiltration profonde, mais elles offrent une dureté particulière qui les rend très facilement perceptibles au toucher et, quand elles sont nombreuses, elles donnent au doigt qui les effleure la sensation de la peau de chagrin. Les papules forment souvent par confluence des groupes ou des placards de grandeur très variable, de 1 à 5 centimètres de large, ovalaires ou irréguliers, souvent mal limités par suite de la présence dans leur voisinage de groupes plus petits ou d'éléments disséminés. Ces placards présentent une surface quadrillée, découpée en petites aires carrées ou losangiques par l'exagération des plis normaux de la peau; leur couleur est rougeâtre, légèrement poudrée de blanc par une fine et rare desquamation farineuse;

quand on les anémie par la pression on met en évidence une pigmentat brunâtre plus ou moins accusée; on trouve au toucher une sensat rugueuse et chagrinée. Le centre est assez souvent déprimé et pigmer L'évolution des éléments éruptifs du lichen plan est toujours subaiguë chronique, les papules miliaires durant quelques semaines et les plaq durant généralement plusieurs mois. En disparaissant, celles-ci laiss une pigmentation noirâtre passagère. Le prurit est un symptôme consta mais très variable comme intensité; il est, du reste, en rapport plutôt a la réaction nerveuse du malade qu'avec la forme ou l'abondance l'éruption.

Lichen plan infantile. — Liveing, Crocker et Colcott Fox[1] ont obse chez les très jeunes enfants de 1 an et au-dessous une forme particulière lichen plan. L'éruption est formée de très petites papules ne dépassant la grandeur d'une tête d'épingle peu saillante d'un rouge brunâtre ou lacé, siégeant généralement au niveau d'un follicule pileux, de forme arr die ou angulaire, à sommet plat et souvent ombiliqué; elles sont quelque au début acuminées et surmontées d'un petit cône corné. L'éruption disséminée sur le tronc et les membres, respectant généralement les plis flexion, attaquant souvent la face; les papules se groupent souvent p former des plaques quadrillées pigmentées et squameuses. Le prurit inconstant : tantôt assez vif, tantôt nul.

L'éruption se fait d'une façon aiguë ou subaiguë en quelques semain et dure habituellement quelques mois. Les enfants ainsi atteints s chétifs, souvent rachitiques. Il y a quelquefois un soupçon de syph héréditaire.

Diagnostic. — Plusieurs affections papuleuses et prurigineuses enfants peuvent simuler le lichen plan, notamment le *strophulus*. La pap de strophulus en voie de régression, et lorsque la croûtelle qui la s monte vient de tomber, présente un sommet plan, lisse et luisant, qui donne une ressemblance complète avec la papule du lichen plan; les d maladies sont encore rapprochées par le prurit, mais, dans le strophul l'éruption est moins abondante, évolue plus vite et l'on trouve toujo des papules à divers stades qui permettent assez facilement de faire le gnostic. L'*eczéma disséminé* et même la *syphilis miliaire* peuvent aus à un moment donné, simuler le lichen plan, mais la distinction est généra ment facile.

Traitement. — Le traitement du lichen plan miliaire des adolesce ne diffère pas du traitement ordinaire du lichen chez l'adulte.

Parmi les médicaments internes, le plus classique et le meilleur l'arsenic, qu'il faut donner à dose assez élevée et d'une façon soutenue. forme la plus commode est la liqueur de Fowler, dont on donnera 1 12 gouttes par jour en deux ou trois prises et pendant les repas; chez adolescents plus âgés, on peut aller jusqu'à 20 gouttes. Dans les cas où prurit est excessif et le système nerveux très ébranlé, on peut donner

[1] C. Fox. Lichen planus in infants. *British Journ. of dermat.*, 1891, 201.

douches tièdes, comme l'a fait Jacquet avec beaucoup de succès. Le traitement local consiste en topiques antiprurigineux tels que les lotions de goudron :

Teinture de Quillaya	100 grammes
Goudron végétal.	30 —

Une cuillerée à café dans un verre d'eau pour faire des lotions; le coaltar saponiné peut être employé de la même façon. Une très bonne application est la pommade d'Unna modifiée :

Vaseline.	30 grammes
Acide phénique neigeux	1 gramme
Sublimé	0,05 centigr.

On y peut remplacer l'acide phénique par l'acide salicylique, moins irritant, moins efficace contre le prurit, mais dont l'odeur est moins gênante. Pour le lichen des jeunes enfants, Colcott Fox et Crocker s'accordent à dire que le meilleur traitement consiste en lotions calmantes au carbonate de zinc et en toniques généraux.

[W. DUBREUILH.]

XXII

URTICAIRE PIGMENTAIRE

PAR LE Dr W. DUBREUILH.
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Cette affection a été observée pour la première fois par Nettleship 1869, et depuis lors, bien que fort rare, elle a donné naissance à un gr nombre de travaux en Angleterre, en Allemagne et en France. Nous cite particulièrement la thèse de Paul Raymond (Paris, 1888) qui a analysé to les observations parues à cette époque et à laquelle il n'y a que peu de cl à ajouter, au moins au point de vue clinique.

Nous ne savons que fort peu de chose sur l'**étiologie** si ce n'est l'urticaire pigmentaire apparaît toujours dans la première enfance. (bien signalé quelques cas apparus à un âge plus avancé, mais leur natur contestée. Elle ne s'accompagne d'aucun trouble de la santé générale; o trouve non plus rien chez les ascendants ni dans les circonstances d naissance qui puisse expliquer l'apparition de la maladie.

Description clinique. — La peau est généralement tout à fait norma la naissance : mais dès le 3e jour (Jadassohn), généralement dans les premi semaines, apparaissent des poussées d'urticaire. Dès le début, cette urtic est caractérisée par la longue persistance de ses éléments et par leur tend à récidiver sur place. Dans quelques cas, les éléments urticariens étaient leux. Peu à peu, au niveau des plaques urticariennes ou d'une partie d'e elles, on voit se développer des élevures brunâtres ou jaunâtres persista qui constituent la lésion caractéristique de la maladie. Ces élevures sont g ralement arrondies ou ovalaires, de la grandeur d'une lentille à une aman quelquefois beaucoup plus grandes, comme la main et plus ; parfois de fo irrégulière, en bandes. Leur couleur varie du jaune franc, au point de sembler absolument à des plaques de xanthome, au fauve et au brun; souvent il s'y ajoute une teinte rougeâtre plus ou moins accentuée, v même violacée, qui masque la couleur brune; celle-ci n'est alors bien dente que si l'on anémie la peau par la pression. Les taches pigmentées plus ou moins saillantes : quelquefois elles donnent à la palpation la se tion d'une véritable tumeur, dure, tendue, élastique ; d'autres fois elles molles et recouvertes d'un épiderme ridé et flétri ; enfin la saillie peut nulle et tout se réduit à des taches brunes. Ces différentes formes, q peut trouver simultanément ou successivement chez le même malade, sont probablement que des stades différents. Les élevures fermes sont éléments récents, les élevures molles et flasques sont des éléments ancie les simples taches sont des éléments en voie de régression. Du reste, les u et les autres deviennent rouges, saillantes et tendues par les excitations

caniques ou thermiques. L'abondance de l'éruption est très variable; en général elle est considérable et tout le tégument en est tacheté; les élevures, le plus souvent très petites, sont parfois confluentes; elles peuvent occuper la moitié ou même les deux tiers de la surface. Toutes les régions sont atteintes indifféremment, tant sur les surfaces de flexion que sur les surfaces d'extension. Les parties les plus constamment atteintes sont le tronc et les segments supérieurs des membres; les lésions sont un peu moins fréquentes à la face, elles sont exceptionnelles aux paumes et aux plantes. Le cuir chevelu est atteint dans une observation, il en est de même de la muqueuse buccale.

Un caractère très important de la maladie est l'hyperexcitabilité vasomotrice se traduisant par le dermographisme ou urticaire factice. Sous l'influence d'une friction un peu énergique, du passage d'une pointe mousse sur la peau, on voit se développer des traînées d'urticaire passagère. Cette hyperexcitabilité est toujours plus accusée sur les plaques brunes et peut même y être limitée, de sorte qu'elles réagissent seules. Les plaques brunes ou jaunes, auparavant molles ou planes, deviennent alors rouges, saillantes, tendues, et prennent l'aspect urticarien; cet état persiste pendant quelques minutes ou quelques heures. L'impression du froid sur la peau produit les mêmes effets. Le prurit est un symptôme très variable : il est surtout fréquent dans les premières années de la maladie et se montre à l'occasion des poussées d'urticaire; plus tard il disparaît complètement.

Toutes les plaques urticariennes ne sont pas destinées à se pigmenter, l'urticaire factice ne subit pas cette transformation qui ne se montre que sur les plaques apparues spontanément et qui se reproduisent sur les mêmes points. Pendant les premiers mois, les plaques brunes se multiplient, puis leur production s'arrête; mais celles qui sont formées persistent plusieurs années ou indéfiniment. En général les lésions s'atténuent et disparaissent peu à peu au bout de 8 ou 10 ans ou vers la puberté; cependant on a observé des malades de 20 ans et plus chez lesquels l'éruption datant de l'enfance persistait encore sans aucune tendance à diminuer (Morrow, Fabry, Bäumer). Il est du reste très difficile de suivre les malades assez longtemps pour savoir ce qu'ils deviennent. L'urticaire pigmentaire n'a aucun retentissement sur l'état général et les malades ne s'aperçoivent quelquefois même pas des taches brunes dont ils sont couverts, surtout lorsqu'il n'y a pas de démangeaisons.

Anatomie pathologique. — L'altération la plus caractéristique de l'urticaire pigmentaire est l'accumulation de Mastzellen qui a fait considérer la lésion par Unna comme une tumeur de Mastzellen. Les Mastzellen sont une variété de cellules décrites par Ehrlich et caractérisées par un corps protoplasmique volumineux, souvent ramifié et offrant des formes très irrégulières, rempli de granulations très nombreuses, colorables par les couleurs basiques d'aniline et offrant le phénomène de la métachromasie, c'est-à-dire que dans certaines solutions colorantes complexes elles se colorent autrement que les autres éléments de la peau. Par exemple, dans les préparations colorées avec le bleu polychrome de Unna qui est un bleu de méthylène mélangé de violet et de rouge de méthylène, les granulations des Mastzellen ne prennent que le rouge et se détachent en rouge éclatant sur le fond bleu

de la préparation; leur noyau se colore en bleu comme celui des autre éléments. Ces cellules se trouvent en petit nombre dans la peau normale dans la plupart des tissus; elles sont fort abondantes dans les inflammatior chroniques comme l'éléphantiasis, mais nulle part leur abondance n'e comparable à ce qui s'observe dans l'urticaire pigmentée. Dans les parti superficielles et moyennes du derme, on trouve une infiltration cellulai abondante surtout autour des vaisseaux et presque uniquement constitué par des Mastzellen tassées et devenues cubiques par pression réciproqu Les vaisseaux sanguins sont dilatés et leur adventice présente des cellul fixes en voie de prolifération. Dans le reste du derme, on trouve des Mas zellen disséminées jusque dans l'épiderme; elles sont non plus cubique mais fusiformes ou ramifiées comme dans les tissus normaux. Lorsque lésion a été excisée pendant une phase d'éréthisme urticarien, on trouve outre de l'œdème de tout le derme. Comme les Mastzellen ne présente jamais des signes de multiplication directe ou indirecte, il est probab qu'elles ne se multiplient pas, mais qu'elles proviennent de la transform tion d'autres cellules, probablement des cellules conjonctives fixes qu'o voit en prolifération autour des vaisseaux.

La pigmentation, qui est un phénomène si frappant au point de vue c nique, ne présente histologiquement rien de particulier. Le pigment remp les cellules de la couche génératrice de l'épiderme et se retrouve en moind abondance çà et là dans le derme. Fabry, Pick, ont trouvé des hémorragi interstitielles auxquelles ils attribuent la pigmentation, mais elles n'ont p été retrouvées par les autres auteurs et sont attribuées par Unna à la manié dont les fragments ont été excisés. Cette hypothèse est d'autant plus vraise blable que, dans le cas de Fabry, les hémorragies paraissaient toutes égal ment récentes et ne présentaient pas de traces de régression.

Le **pronostic** de l'urticaire pigmentaire est absolument bénin, puisqu'e guérit spontanément à un certain âge et qu'elle n'entraîne ni trouble de santé générale, ni défiguration notable. Les seuls inconvénients sont l'aspe marbré de la peau et parfois les démangeaisons, du reste rarement bi intenses.

Le **diagnostic** en est facile, pourvu qu'on y pense. On devra distinguer xanthome disséminé, les pigmentations tachetées que laissent les syp lides secondaires, enfin les pigmentations passagères que peuvent la ser à leur suite certaines urticaires banales ou hémorragiques. Le d gnostic se fonde surtout sur le début dans la première enfance, la persistan des macules pigmentaires, saillantes ou non, l'éréthisme vaso-moteur q fait que, sous l'influence du froid ou des frottements, les plaques devienne rouges, saillantes et urticariennes en même temps que se développe parf une urticaire factice sur les parties respectées de la peau.

Il n'y a rien à dire du **traitement**, attendu que nous n'en connaisso aucun qui ait la moindre influence.

XXIII

STROPHULUS

Urticaire papuleuse (C. Fox). — *Prurigo simplex* (Brocq).

PAR LE Dr W. DUBREUILH
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Le strophulus de Willan, de Rayer et de Hardy est une affection prurigineuse caractérisée par une éruption papulo-vésiculeuse disséminée qui atteint surtout les jeunes enfants. Cette éruption a été désignée du nom de *lichen urticatus* par Bateman, de lichen simplex aigu par Vidal; mais le nom de lichen, déjà employé pour d'autres affections papuleuses toutes différentes, ne saurait être employé pour celle-ci sans créer une confusion. Le nom d'urticaire papuleuse employé par Hebra et par C. Fox rappelle très bien les lésions du début. Mais leur structure montre qu'il s'agit tout au moins d'un type distinct de l'urticaire commune. Les noms de prurigo simplex (Brocq), prurigo autotoxique temporaire (Tommasoli), ont été surtout appliqués à la maladie analogue observée chez l'adulte, et dans ces circonstances les analogies avec le prurigo chronique de Hebra sont plus frappantes que chez l'enfant. Il est certain que le strophulus appartient au groupe des prurigos, mais son individualité clinique bien marquée justifie la conservation du nom de strophulus employé de longue date dans la médecine infantile.

Description. — L'*élément éruptif* du strophulus, considéré au moment de son apparition, est une papule d'aspect urticarien du volume d'un grain de chènevis à un petit pois; elle a la forme d'un cône surbaissé à sommet arrondi; elle a une couleur rose vif entourée d'une auréole rouge qui va en se dégradant pour se confondre avec la peau saine. A la palpation, on reconnaît la consistance ferme et élastique de l'urticaire, mais avec une infiltration un peu plus profonde; la partie centrale offre plus de consistance que le reste de la lésion. Le sommet de la papule est surmonté d'une tache du volume d'une tête d'épingle, jaunâtre ou blanchâtre, d'où la piqûre peut faire sourdre une trace de liquide clair; quelquefois on y trouve une véritable vésicule saillante et tendue. Il faut parfois, pour bien voir cette tache jaunâtre centrale, anémier la lésion par la pression avec une lame de verre qui permet de l'observer par transparence (procédé de la diascopie d'Unna).

Au bout de quelques heures ou le lendemain, l'élevure primitive s'affaisse en grande partie, il ne reste que sa portion centrale formant une papule miliaire coiffée par une croûtelle brunâtre qui résulte de la dessiccation de la tache vésiculeuse ou pseudo-vésiculeuse du début. Si la lésion a été excoriée par le grattage, ce qui est presque de règle, la croûtelle est

plus foncée, noirâtre, plus grande et plus épaisse. On peut encore à ce m ment, en frictionnant ou en grattant la lésion, faire reparaître la base urt carienne. Quelques jours plus tard, la croûte tombe, laissant une petite m cule rougeâtre ou quelquefois une petite surface arrondie de 1 à 2 mil mètres de large légèrement surélevée, plane, luisante, ressemblant beaucou à un élément de lichen plan sauf la dureté; enfin il ne reste plus qu'u macule brunâtre qui disparaît à son tour.

Tous les jours et surtout toutes les nuits, il se fait de nouvelles lésions mais comme la période d'augment de chaque élément dure quelques m nutes, sa période d'état quelques heures et sa régression quelques jour l'éruption paraît, à première vue, exclusivement constituée par des él ments en voie de régression, c'est-à-dire par des papules miliaires surmo tées d'une croûte brune ou noire, sans auréole érythémateuse. Il faut ex miner le malade de près pour trouver çà et là un élément récent plus larg plus saillant, érythémateux et de type urticarien. Il arrive même assez so vent qu'on ne peut plus trouver du tout d'éléments récents, car il peut pas s'en être produit de nouveaux dans la nuit précédente ou bien i peuvent s'être déjà effacés quand on voit le malade dans l'après-midi.

L'*éruption* est essentiellement disséminée, les éléments apparaissent is lément; ils peuvent parfois être fort nombreux dans un endroit, mais il e rare que des éléments contemporains arrivent à se toucher et jamais ils forment de groupes définis. De même qu'elle est disséminée, l'éruption e généralement diffuse et peut être répandue partout. Certaines régions so presque toujours respectées : la partie supérieure du visage, la face inter des bras et des cuisses, la région génitale. D'autres sont atteintes d'une faç prédominante, ce sont : la partie supérieure du tronc (dos et poitrine), face externe des bras et des avant-bras, la face externe des cuisses. L paumes et les plantes sont généralement indemnes, cependant C. Fox les a vu atteintes et je l'ai observé moi-même; d'après Blaschko, l'éruption y sera assez souvent bulleuse. L'éruption est, dans son ensemble, constituée par d éléments de tous les âges et son abondance est très variable, tantôt réduite une demi-douzaine de papules, tantôt couvrant le tronc et les membres d'u semis innombrable de papules à tous les stades de leur évolution. Les pou sées éruptives se font presque toujours la nuit au moment du coucher, da le courant de la nuit ou le matin au réveil. Quelquefois elles peuvent aus se produire dans la journée sous l'influence de la chaleur ou au contrai quand le malade se déshabille.

Le symptôme prédominant avec l'éruption est le *prurit*. Il coïncide av les poussées éruptives, il apparaît en même temps que les éléments nouveau occupe le même siège, et son intensité est proportionnée à leur abondanc Il est lié à l'élément urticarien qui forme la base de la papule récente; l éléments anciens, papules croûteuses affaissées, sans auréole érythémateus ne démangent généralement pas, ou, si elles redeviennent prurigineuses, voit reparaître la base urticarienne. Le grattage provoqué par le prurit jo certainement un rôle important dans la production de l'éruption papuleus on peut, par la friction ou le grattage, rendre saillants et urticariens d

éléments en régression ou faire apparaître de nouveaux éléments en des points indemnes. Fox[1] assure avoir vu naître des papules sous ses yeux sans grattage et a observé le strophulus dans les premiers jours après la naissance à un âge où les petits enfants ne savent pas encore se gratter. On en trouve parfois dans des régions que les malades ont difficilement pu gratter. Il en est ici comme pour l'urticaire, et l'on est obligé d'admettre que la papule peut apparaître spontanément ou que des irritations tout à fait insignifiantes, comme le contact des vêtements ou de l'air froid, suffisent à la provoquer. Le prurit comme l'éruption est principalement ou même exclusivement nocturne; l'enfant a un accès en se couchant, un autre en se levant, il a des accès qui le réveillent; parfois tout sommeil est impossible. Pendant le jour il peut avoir des démangeaisons sous l'influence de la chaleur et, en règle générale, il se gratte dès qu'il est déshabillé.

L'éruption offre le plus généralement le type papuleux que nous venons de décrire (163 fois sur 209 cas, d'après Fox); mais quelquefois l'ébauche de vésicule qui surmonte la papule prend beaucoup plus de développement et l'éruption devient franchement vésiculeuse, ressemblant alors beaucoup à la varicelle, tous les autres caractères de la maladie restant les mêmes.

Le processus de vésiculation peut atteindre un plus haut degré et il est des cas véritablement bulleux. Les bulles se montrent surtout aux membres inférieurs; elles sont arrondies, saillantes, tendues, offrant jusqu'à 1 centimètre de diamètre et couvrant, par conséquent, complètement l'élevure papuleuse. Enfin la vésicule, au lieu de rester claire, peut se remplir de liquide louche ou même purulent, constituant une variété pustuleuse du strophulus tout à fait indépendante de la pustulation consécutive au grattage et due à des inoculations secondaires. La forme vésiculeuse peut être à peu près généralisée, mais la transformation bulleuse ou pustuleuse est généralement restreinte à un petit nombre d'éléments, ce qui facilite le diagnostic de ces variétés. Du reste, ces différentes formes peuvent se succéder chez le malade à des époques différentes.

Le strophulus s'observe le plus généralement en été. Les mois de juin, juillet, août et septembre sont ceux où l'on en voit le plus de cas; le mois de décembre est celui où l'on en voit le moins. La durée est extrêmement variable. Il est des cas aigus qui ne durent que quelques jours, mais le plus ordinairement ils persistent quelques semaines ou quelques mois. Il n'est pas rare de voir la maladie durer plusieurs années avec des rémissions ou des intermissions pendant l'hiver et des retours ou aggravations pendant l'été.

Dans les formes intenses, il peut y avoir une altération profonde de la santé générale par suite de l'insomnie, mais il n'y a pas d'autres phénomènes généraux attribuables à l'éruption. Dans tous les cas où le prurit est violent, l'éruption abondante et où la maladie dure longtemps, les ganglions lymphatiques des aines et à un moindre degré ceux des aisselles sont augmentés de volume et forment des tumeurs multiples, dures, indolentes, arrondies, mobiles et roulant sous le doigt. Dans ces mêmes conditions, la peau subit des

(1) Colcott Fox. On urticaria of infancy and childhood. *British Journ. of dermat.*, 1890.

[W. DUBREUILH]

altérations diffuses ; elle devient dure, rugueuse et subit un commencemei de lichénisation en général à peine esquissé. Quand la maladie dure lon temps et dépasse la première enfance, elle offre une analogie complète c même une parfaite identité avec le prurigo de Hebra.

Il peut également survenir des lésions de pyodermite dues au grattag

Anatomie pathologique. — C. Fox considère le strophulus, qu'il appel urticaire papuleuse, comme une simple urticaire à laquelle s'ajoute un él ment inflammatoire, la partie centrale de la lésion, laquelle survit à l'élémei urticarien. La présence constante, en dehors de toute excoriation, d'ur croûtelle jaune ou d'une minime vésicule au sommet de la papule, diff rencie nettement le strophulus d'avec l'urticaire commune. Cette différen est confirmée par les examens histologiques de Darier[1] sur des coupes c strophulus des enfants ; il a trouvé un œdème inflammatoire aigu du cor papillaire et de l'épiderme correspondant à l'auréole érythémateuse ou urt carienne et à la papule centrale. Au sommet de la papule se trouve ur lésion épidermique que Darier considère comme primitive, constituée p un amas lenticulaire de cellules gonflées, globuleuses, d'aspect colloïd mêlées de cellules cornées nucléées. Au-dessous existe une zone de vésic lation qui est très nette, mais plus ou moins étendue suivant les cas. D'ai leurs, le processus étant assez rapide, on pourrait, si l'on n'avait soin d choisir des éléments à la période d'état, rencontrer une vésiculation à pein commençante ou bien au contraire une vésicule contenant au lieu d'u liquide clair des cellules migratrices déjà nombreuses ou encore une vés cule en voie de dessiccation. Cette vésicule qui se produit dans un foy nécrotique de l'épiderme est due à un processus spécial tout différent d l'altération cavitaire qui produit la vésicule de l'eczéma.

Étiologie. — Le strophulus est une maladie de la *première enfance.* L trois quarts des cas surviennent dans les deux premières années, il pe cependant se montrer à tout âge et jusque chez des adultes. Il n'est pas ra de voir le strophulus chez des enfants de 3 à 4 ans, mais le plus ordina rement il a débuté dans la première année et a persisté depuis sous form continue ou intermittente. En tout état de cause, il dépasse rarement l'âg de 8 ans.

L'influence du sexe est négligeable et l'on pourrait presque en di autant de la *condition sociale* si l'on s'en rapporte aux statistiques, mais faut tenir compte de ce que cette affection, somme toute bénigne, est pl volontiers négligée par les mères de la classe populaire que par celles de classe aisée, et il est vraisemblable que le strophulus est plus commun dar la classe pauvre. Les *troubles digestifs* chroniques sont la véritable caus du strophulus, et par une recherche suffisante on les trouve presque toujour La dilatation d'estomac serait constante pour Comby[2], Funk et Grundzach[3] d'autres fois c'est la constipation ou au contraire de la diarrhée ou enfi

(1) J. Darier. Sur le prurigo simplex. *Annales de dermatologie*, 1894, p. 194.

(2) Comby. Étude clinique sur le strophulus ou lichen simple aigu de la première enfance. *La Médecin infantile*, 1894, p. 427.

(3) Funk et Grundzach. Ueber Urticaria infantum und ihre Zusammenhang mit Rachitis und Magenei weiterung. *Monatshefte für praktische Dermatologie*, XVIII, 1894, 109.

simplement une fétidité anormale des selles qui peut persister pendant très longtemps sans entraîner d'autre altération de la santé que du strophulus ou de l'eczéma. Ce sont des enfants mal nourris, ou au contraire gros mangeurs, ou enfin qui absorbent des aliments mal appropriés à leur âge ; quelquefois simplement ce sont des enfants qui prennent le sein trop souvent, surtout la nuit ; la dilatation de l'estomac ou bien la diarrhée provoque une soif anormale, ils tètent à chaque instant pour étancher leur soif et n'ont pas le temps de digérer une tétée avant la suivante. Il en résulte une surcharge de l'estomac par des produits mal digérés qui viennent augmenter la dilatation ou déterminer la diarrhée. Souvent et notamment après la seconde année ce sont des erreurs de régime d'un autre genre consistant en l'usage immodéré de la viande, des boissons alcooliques comme le vin, ou des excitants comme le café.

D'après Funk et Grundzach, on trouverait dans la majorité des cas des symptômes de rachitisme léger.

Tous les troubles digestifs agissent de la même façon, par la production de toxines qui, absorbées par le tube digestif, vont agir sur les terminaisons nerveuses ou sur les centres et provoquent en même temps le prurit et une réaction anormale de la peau se traduisant par l'état urticarien.

Blaschko[1], qui a observé des cas de strophulus sans troubles digestifs, incrimine surtout l'anémie qu'il a trouvée constante ou quelquefois la syphilis héréditaire. On note assez souvent le nervosisme ou l'arthritisme dans les antécédents héréditaires et chez les enfants eux-mêmes des troubles du même genre, nervosité ou uricémie se traduisant par des dépôts d'acide urique dans l'urine.

Hutchinson a signalé la fréquence du strophulus à la suite des *fièvres éruptives* ou de la vaccine, et a décrit les cas sous les noms de varicella-prurigo, vaccinia-prurigo ; d'après lui, ces cas, qui sont consécutifs à la varicelle, offriraient particulièrement le type vésiculeux, ce qui n'est pas démontré. En tout cas, il est fréquent de voir le strophulus faire sa première apparition après la vaccine ou la rougeole ou faire suite à la varicelle, de telle sorte qu'il semble que l'éruption de la varicelle s'est continuée sous forme chronique. Il faut tenir compte de ce qu'un certain nombre de cas de strophulus vésiculeux sont pris au début pour de la varicelle ; mais, malgré cette erreur possible et fréquente, il est positif qu'il y a eu souvent au début une vraie varicelle démontrée par des contagions de voisinage. Il est vraisemblable que, chez l'enfant comme chez l'adulte, l'impaludisme larvé peut jouer un rôle dans la production du strophulus.

Parmi les causes occasionnelles, nous devons signaler les piqûres de puces (Hutchinson). La dentition est très généralement incriminée, ainsi que le démontrent les expressions populaires de feux de dents (Zahnpocken, redgum) ; son influence est niée par bon nombre d'auteurs ; elle me paraît très réelle, mais difficile à séparer des troubles digestifs réflexes liés aussi à la dentition.

(1) Blaschko. Ueber Strophulus infantum. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1895, n° 11.

[W. DUBREUILH.]

Pronostic. — Le strophulus est une affection bénigne, car la plupart c cas sont légers et ne durent pas très longtemps. Mais il est des cas inten et tenaces qui persistent ou se répètent pendant des années et paraiss pouvoir aboutir au prurigo de Hebra. Entre ces cas extrêmes, il est fréqu d'en rencontrer d'assez sérieux pour troubler le sommeil ou le renc impossible, pour amener l'amaigrissement et un épuisement qui vient ajou son action aux troubles digestifs et nerveux primitifs : l'éruption est diffic à guérir et récidive au moindre dérangement de la santé générale, repara sant chaque été pendant plusieurs années sans cause appréciable.

Diagnostic. — Les *piqûres de moustiques* ou de *punaises* peuv souvent simuler le strophulus. La piqûre de moustiques notamment, qui c très souvent vésiculeuse, offre avec l'affection qui nous occupe la plus étro analogie ; largement urticarienne au début, elle s'affaisse au bout de quelqu heures, en laissant une petite papule miliaire dure, surmontée d'une cro telle. L'éruption survient la nuit, en été, et si chez les adultes elle attei seulement les parties découvertes comme la face et les mains, chez l enfants qui se découvrent volontiers pendant la nuit, les moustiques peuv piquer n'importe quelle partie du corps. Il importe donc toujours de pens à cette éventualité possible malgré les dénégations des mères.

Le *prurigo de la chenille processionnaire* du pin maritime prod aussi une éruption tout à fait semblable au strophulus. Ce sont des papul urticariennes disséminées sur toute la surface du corps, atteignant les parti couvertes autant et même plus que les parties découvertes, laissant à le suite des papules miliaires dures, surmontées d'une croûtelle ; le prurit l'éruption offrent des recrudescences nocturnes pendant une ou deux semain après que le malade s'est soustrait à la cause provocatrice.

L'éruption de la processionnaire survient au mois d'avril chez des enfa qui se sont promenés dans les bois de pins ; elle atteint les surfaces de flexi et la face interne des membres d'une façon prédominante ; d'autres personn de l'entourage de l'enfant ont généralement été atteintes en même temps de la même façon. Le diagnostic, très difficile si l'on n'y songe pas, devic facile si l'on pense à rechercher cette étiologie spéciale.

La *varicelle* peut préluder au strophulus et quelquefois être confond avec lui ; on risque surtout de prendre un strophulus pour une varicell beaucoup plus rarement l'inverse. Avec le strophulus purement papuleu la distinction est facile, mais il n'en est pas de même pour les formes vé culeuses ou pustuleuses. La varicelle n'est pas prurigineuse et n'offre pas d recrudescences nocturnes régulières ; l'éruption de la varicelle, pour succe sive qu'elle soit, est achevée en 3 ou 4 jours et ne persiste pas des semaine Enfin la varicelle laisse des croûtes plus larges siégeant sur une base moi dure que le strophulus. Ajoutons la possibilité de lésions buccales qui n'a partiennent pas au strophulus.

L'*eczéma papuleux* a été souvent confondu avec le strophulus, mais l différences sont en réalité assez profondes. La papule de l'eczéma n'est aucun moment urticarienne ; elle est plus petite, moins dure ; la vésicule o la croûtelle en forme le principal et non l'accessoire. L'éruption recherch

le côté de la flexion plutôt qu'elle ne l'évite, et l'on peut toujours trouver en quelque endroit un groupe plus ou moins étendu de lésions confluentes formant un placard dont l'aspect eczémateux ne laisse place à aucun doute.

L'*érythème polymorphe*, dans sa forme purement papuleuse, peut ressembler un peu à un strophulus, mais l'éruption affecte plutôt les segments terminaux des membres, le prurit manque ou est peu prononcé, l'élément éruptif est plus durable, mais la maladie est plus courte; la papule, en s'affaissant, laisse une large macule violacée au lieu de se réduire concentriquement en une petite papule miliaire; enfin on observe fort souvent de la fièvre ou un état gastrique aigu.

L'*urticaire* typique forme des plaques et non de petites élevures papuleuses, mais entre le strophulus et une urticaire chronique à poussées successives, constituée uniquement de petits éléments, il n'y a guère d'autre différence que la tache jaunâtre ou la vésicule centrale qui surmonte la papule récente du strophulus ou la persistance de la papule croûteuse qui survit à la lésion du début. Du reste, nous avons vu que bon nombre d'auteurs considèrent le strophulus comme une variété d'urticaire, ce qui est une opinion très défendable.

Le *prurigo chronique* de Hebra est caractérisé par les papules plus petites, plus sèches et moins urticariennes, par la lichénisation diffuse et la pigmentation des téguments, par l'adénopathie, par la durée de la maladie, la persistance du prurit pendant le jour et par l'aggravation hivernale. En réalité, il n'y a pas de limite tranchée entre un strophulus grave et un prurigo de Hebra; les différences que nous venons de signaler ne sont que des différences de degré. La lichénisation diffuse et surtout l'adénopathie se rencontrent souvent dans le strophulus intense lorsqu'il dure depuis quelques mois; pour ce qui est de l'aggravation hivernale, elle n'est pas constante dans le prurigo et tient à des causes toutes contingentes. Il est des cas où le diagnostic reste hésitant, où l'on compte sur le temps pour trancher la question en faveur du strophulus si la maladie guérit, en faveur du prurigo de Hebra si elle persiste.

Traitement. — Le *traitement général* est basé sur l'existence des troubles de la santé générale qui accompagnent et provoquent le strophulus.

Le *régime* est un chapitre très important et qui ne peut être fixé que pour chaque cas particulier. Il faut faire une enquête sur l'alimentation du petit malade et réformer tout ce qui paraît défectueux en raison de son âge ou de ses susceptibilités individuelles. La constipation sera combattue par des *laxatifs*, tels que la magnésie calcinée ou des petites prises de calomel. Lorsqu'il y a des fermentations digestives anormales, se traduisant surtout par la fétidité des selles, l'*antisepsie intestinale* est indispensable; il est impossible de faire prendre aux enfants le naphtol, mais on peut le remplacer par le salol ou le benzonaphtol en paquets de 0,10 qu'on donne deux fois par jour avec un peu de sucre dans du lait. Blaschko, qui fait jouer un grand rôle à l'anémie, donne du fer, mais de son propre aveu les résultats en sont assez inconstants; il donne de l'iodure de potassium s'il y a le moindre soupçon de syphilis héréditaire. On peut encore donner du lactophosphate de chaux

(Dockrell), ou de la quinine si l'on a quelque raison de soupçonner l'impaludisme.

Le *changement d'air* a souvent des effets remarquables. Il n'est pas rare de voir l'éruption disparaître dès que le petit malade est à la campagne pour reparaître aussitôt qu'il revient en ville. Ces améliorations et ces rechutes sont assez difficiles à expliquer; elles ne sont pas toujours attribuables à un changement de régime ou de manière de vivre, car elles se produisent dans des cas où le régime alimentaire reste sensiblement le même, et les modifications peuvent même se produire par le passage d'une ville à l'autre.

Traitement local. — Les *bains* donnent des résultats très incertains. Blaschko recommande des bains sulfureux et goudronneux. Mais, d'une façon générale, les bains simples ne réussissent pas et aggravent souvent l'éruption. L'hydrothérapie froide ne réussit pas davantage.

Il est certaines *précautions hygiéniques* à prendre à l'égard de la peau comme à l'égard du tube digestif. Il ne faut pas trop couvrir les enfants pendant la nuit et ne pas leur faire porter de vêtements de laine sur la peau.

Divers auteurs recommandent l'application de pommade au naphtol; mais les pommades ne réussissent en général que médiocrement, et une pommade au naphtol à 2 ou 5 pour 100, comme l'indique Blaschko, détermine une sensation de brûlure fort désagréable pour un adulte, à plus forte raison pour un enfant. Il est préférable d'employer les savonnages avec le savon de goudron ou le savon au naphtol (Dockrell) dont on laisse sécher la mousse sur le corps. Les meilleurs traitements locaux consistent en lotions suivies de poudrages avec de l'amidon. On peut recommander des *lotions vinaigrées*, telles que le vinaigre de Pennès étendu d'eau, le vinaigre aromatique additionné de 5 pour 100 d'acide phénique et dont on met une cuillerée à bouche dans un verre d'eau. Les *lotions goudronneuses* sont aussi excellentes, par exemple :

℞ Teinture de Quillaya	100	grammes
Goudron de hêtre	30	—

Une cuillerée à café dans un demi-verre d'eau en lotions.

On peut remplacer le goudron végétal par le goudron minéral qui est quelquefois plus actif, comme dans le coaltar saponiné. Les simples lotions de créoline (une cuillerée à café dans un verre d'eau) ou d'eau phéniquée à 1 pour 100 réussissent aussi assez bien. On fait ces lotions avec une éponge sur tout le corps de l'enfant au moment du coucher, on poudre abondamment sans essuyer, et dès la première nuit on obtient souvent un calme notable; les enfants peuvent dormir, mais cela ne dispense pas du traitement général, car il ne suffit pas de calmer le prurit momentanément, il faut encore l'empêcher de se reproduire.

XXIV

PRURIGO CHRONIQUE DE HEBRA

PAR LE Dr W. DUBREUILH
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Le prurigo de Hebra est caractérisé par un prurit violent, une éruption de papules rouges, disséminées, une lichénisation diffuse de la peau prédominant sur les surfaces d'extension des membres; la maladie débute généralement dans l'enfance et dure plusieurs années ou même toute la vie.

Cette maladie, décrite sous le nom de prurigo par Ferdinand Hebra, a été dénommée par Besnier prurigo de Hebra, pour la distinguer des autres affections qui méritent à autant de titres le nom de prurigo.

Description. — D'après Hebra et Kaposi, le prurigo chronique débuterait toujours dans la première année de la vie, mais cette affirmation est trop absolue et l'on peut le voir commencer pendant toute l'enfance, voire même à l'âge adulte.

La maladie se manifeste au début par de l'urticaire chronique ou plutôt par des éruptions de papules urticariennes analogues sinon identiques au strophulus; puis graduellement, au fur et à mesure que la maladie s'affirme et que l'enfant avance en âge, les papules perdent un peu leur caractère urticarien, deviennent plus petites et plus sèches. Un prurit intense accompagne cette éruption et peu à peu la peau subit les altérations diffuses qui constituent la lichénisation. Dans la période d'état qui s'établit au bout de quelques mois ou de quelques années seulement, la maladie est constituée par la lichénisation diffuse, la pigmentation et une éruption papuleuse.

La *lichénisation* est une dermite chronique provoquée par le grattage incessant; le derme s'épaissit au point qu'il est difficile ou parfois impossible d'y faire un pli; sa surface est rugueuse, quadrillée par les plis normaux de la peau, qui sont exagérés et se coupent à angle droit ou aigu. Les orifices folliculaires sont saillants comme dans la « chair de poule ». L'épiderme est épaissi et écailleux, desquamant peu abondamment en squames farineuses. La peau ainsi altérée donne au toucher une sensation de rudesse extrême; elle offre une couleur brun noirâtre plus ou moins accusée, semée de papules rouges et de macules blanches qui sont les cicatrices d'anciennes pustules d'ecthyma.

Les *papules de prurigo* sont de petites saillies rougeâtres du volume d'un grain de chènevis en forme de cône surbaissé, dures, surmontées d'une croûtelle brunâtre ou noire due à ce qu'elle a généralement été excoriée par le grattage. Du reste, avant même d'être excoriée, elle présentait déjà une fine croûtelle brune analogue comme aspect et identique comme origine à celle du strophulus. Ces papules sont toujours disséminées en nombre assez

variable, mais habituellement d'autant plus nombreuses que le prurit et maladie sont plus intenses. Cette papule n'a aucun caractère spécifique ; el est la même dans toutes les variétés du groupe prurigo.

L'éruption du prurigo est toujours diffuse et généralisée. Elle est rel tivement moins accusée sur le tronc que sur les membres et plus inten sur les membres inférieurs que sur les supérieurs. En tout cas, elle respec les plis articulaires et les surfaces de flexion. Les aisselles, la face intern des bras, les plis du coude, la face interne des cuisses, les creux poplité la région génitale sont indemnes, tandis que la maladie affecte le plus fort ment les faces externe et postérieure des bras, les deux faces des avant-bra la face externe des cuisses, tout le tour des jambes. Comme les lésions so moins accusées sur le segment supérieur des membres, il en résulte, comm le remarque Kaposi, que si, avec les deux mains, on palpe de haut en b le malade placé debout devant soi, on sent une rudesse graduellement croi sante des épaules aux jambes. Les mains et les pieds sont peu atteints; face ne l'est que dans les cas très graves.

Le prurit est violent, persistant avec des exacerbations tant le jour q la nuit ; le malade se gratte continuellement et la démangeaison s'exaspè quand il se déshabille ou se met au lit. Ce prurit peut empêcher tout son meil et constituer une cause puissante de dépérissement.

Les ganglions lymphatiques des aines et, à un moindre degré, ceux d aisselles sont tuméfiés et atteignent le volume d'une noix et au delà ; ils so durs, indolents, roulant sous le doigt, et il n'est pas rare de les voir soulev la peau dans la région de l'aine sous forme d'une tumeur bosselée d'auta plus apparente que les malades sont généralement fort maigres. Aux altér tions précédentes qui sont constantes s'ajoutent, surtout dans les cas intense des éruptions accidentelles dues au grattage. Il peut ainsi se présenter d placards d'eczéma suintant et diffus qui occupent de préférence la fa externe des membres, mais peuvent aussi s'étendre aux plis de flexion. l démangeaison propre de cet eczéma vient s'ajouter à celle du prurigo lu même. Les écorchures de grattage peuvent s'infecter et donner naissan aux lésions de pyodermite les plus variées, notamment de l'ecthyma et d furoncles; lorsqu'elles sont assez profondes, elles laissent des cicatric blanches à bordure pigmentée qui tranchent sur le fond brun sale de peau lichénifiée.

Le prurigo chronique présente des variations d'intensité assez notabl suivant la saison. D'après Hebra, la recrudescence hivernale serait un cara tère constant; mais, d'après les observations de Ehlers[1] et les résultats d mon expérience personnelle, il est aussi fréquent de voir la maladie s'aggr ver en été. Il est même probable que, pour le prurigo comme pour le str phulus, l'aggravation estivale est de règle, mais qu'elle est masquée p l'amélioration due aux bains, que les malades prennent plus fréquemme en été qu'en hiver.

Les malades atteints d'une forme grave de prurigo de Hebra sont gén

(1) E. Ehlers. Sur le prurigo de Hebra. *Annales de dermatologie*, 1892, p. 861.

ralement mal développés; ils sont chétifs, petits, pâles, maigres; ils paraissent plus jeunes qu'ils ne sont en réalité et des garçons de 16 ans semblent n'en avoir que 12. Cet infantilisme est peut-être, dans une certaine mesure, le résultat de la maladie, de l'insomnie persistante et de l'épuisement nerveux; il est probablement aussi le résultat des troubles généraux de la nutrition dont le prurigo n'est lui-même que la manifestation.

La durée de la maladie est indéfinie, mais elle n'est certainement pas incurable comme le dit Hebra; en tout cas, la durée est proportionnelle à l'intensité des manifestations.

Anatomie pathologique. — La papule de prurigo a été étudiée par Leloir et Tavernier, Unna, Kromayer et Darier. Leurs recherches concordent à très peu de chose près. Le derme présente un œdème qui occupe surtout les parties superficielles et s'accompagne de dilatation des espaces lymphatiques et de diapédèse des lymphocytes. Ces altérations, comme le fait remarquer Kromayer, sont très analogues à celles de l'urticaire, mais plus profondes et plus accusées, ce qui est en rapport avec la moindre fugacité de la lésion.

Dans l'épiderme on trouve au sommet de la papule un foyer de nécrose des cellules épineuses. Ce foyer, constitué par des cellules gonflées, œdémateuses, mal colorées, est limité en haut par la couche cornée, en bas par la couche génératrice plus ou moins altérée qui la sépare de la couche papillaire du derme. Ce foyer de nécrose peut s'infiltrer de liquide et donner naissance à une véritable vésicule ou se remplir de leucocytes et simuler une pustule d'impétigo. D'après Leloir, il siégerait généralement à l'orifice d'un conduit sudoripare, ce qui n'est pas confirmé par les recherches des autres auteurs. Il existe en tout cas une analogie extrême entre la papule de prurigo de Hebra et celle du strophulus. Les régions simplement lichénisées montrent une inflammation chronique du derme qui est infiltré de petites cellules et un épaississement de toutes les couches de l'épiderme.

Étiologie. — Le prurigo de Hebra débute presque toujours dans l'enfance et, s'il est vrai qu'on observe des débuts tardifs, la règle posée par Hebra reste exacte dans la majorité des cas. C'est vers la fin de la première année que la maladie commence le plus souvent. Elle est deux fois plus fréquente chez les garçons que chez les filles (Kaposi, Ehlers). L'hérédité a été notée dans quelques cas par Ehlers, surtout le caractère familial, c'est-à-dire que plusieurs enfants d'une famille étaient atteints; mais le plus souvent la maladie apparaît d'une façon tout à fait isolée.

Le prurigo de Hebra paraît être surtout lié à des troubles de la santé générale; les enfants qui en sont atteints ont été généralement mal nourris dans leur première année, élevés au biberon ou gorgés d'aliments indigestes pour eux. Ils ont eu des troubles digestifs variés qui ont persisté plus ou moins longtemps. La dentition s'est faite tardivement, ils ont marché tard et ont présenté des manifestations de rachitisme. Plus tard, ils restent quelquefois chétifs. On peut aussi parfois trouver des antécédents héréditaires de nervosisme, mais sans qu'on puisse leur faire jouer un rôle important dans la production de la maladie. Ces troubles de la santé géné-

rale peuvent disparaître, le malade robuste et bien portant continuant à gratter.

En somme, ce sont les mêmes causes qui produisent le strophulus e prurigo de Hebra, et, bien que les deux maladies soient fort différentes point de vue de leur durée, de l'intensité des manifestations éruptives et la continuité du prurit, on peut trouver à ces trois points de vue tous intermédiaires entre les deux maladies et toutes les transitions possibles

Il n'y a donc pas lieu de discuter si un strophulus de la première enfa peut se transformer en prurigo de Hebra ou si ce dernier existe comme dès le début. Pour nous ce sont deux formes de la même maladie, reconn sant l'auto-intoxication comme cause, sinon unique au moins principale ne différant que par l'intensité et la durée, probablement par suite de mo lités dans l'intoxication causale.

Pronostic. — Hebra considérait le prurigo chronique comme absc ment incurable. Cette affirmation est à coup sûr exagérée, car on obse assez rarement le prurigo chez des adultes, beaucoup plus rarement chez les enfants : il faut donc que les malades soient morts ou guéris. Ehl a recherché tous les malades atteints de prurigo de Hebra qui avaient pa par l'hôpital communal de Copenhague depuis une vingtaine d'années.

Leur nombre se décompose comme suit :

Guéris	23
Améliorés	4
Non guéris	25
Morts	7
Non retrouvés	142

Il résulte donc de cette statistique que la moitié des malades qui ont être retrouvés étaient guéris. Cette guérison se produit habituellement puberté et, lorsque la maladie ne guérit pas à cette époque, elle a les p grandes chances de ne pas guérir du tout.

La statistique de Ehlers relativement aux entrées à l'hôpital mon aussi que 124 malades ne sont entrés à l'hôpital que 1 fois; 53 ont été gnés 2 et 3 fois; 30 ont eu plus de 3 rechutes exigeant un nombre é d'entrées à l'hôpital.

Il faut du reste distinguer une forme bénigne ou *prurigo mitis* et u forme grave ou *prurigo ferox*. Dans la forme bénigne le prurit est supp table et s'atténue par moments, il s'améliore facilement sous l'influence traitement; les lésions cutanées, telles que la lichénisation et la pigmen tion, sont peu marquées et la maladie guérit d'habitude à la puberté.

Dans la forme grave, le besoin perpétuel et irrésistible de se grat rend la vie sociale impossible aux malheureux qui en sont atteints; l'i somnie persistante qui résulte de la démangeaison altère peu à peu la sa et contribue à aggraver l'état de déchéance physique qui est de règle; tou les lésions cutanées atteignent leur plus haut développement. Les adé pathies sont très accusées ainsi que les pyodermites, et Ehlers considè comme caractéristiques de cette forme les cicatrices blanches qui criblent

fond pigmenté de la peau. Le prurigo ferox est probablement incurable, cependant il s'atténue le plus souvent à la puberté, devient tolérable et passe à l'état de prurigo mitis.

L'efficacité du traitement est aussi plus grande que ne l'admettait Hebra et il n'est pas permis, même dans un cas de prurigo grave, de jeter le manche après la cognée; on peut beaucoup espérer d'un traitement régulièrement suivi; la seule difficulté est d'obtenir qu'il soit régulièrement suivi.

Diagnostic. — Je ne ferai pas le diagnostic différentiel entre le prurigo de Hebra et le strophulus, ayant montré qu'entre les deux affections il n'y a que des différences d'intensité et de durée. Si l'on s'en rapporte à la formule de Hebra relativement au pronostic du prurigo, on peut dire que les cas qui guérissent sont du strophulus et les cas qui ne guérissent pas sont du prurigo, faisant ainsi le diagnostic après coup.

L'*eczéma diffus* pourrait se confondre à première vue avec certains prurigos compliqués d'eczématisation étendue. Dans l'eczéma, le prurit offre rarement la même violence que dans le prurigo; l'éruption est partout eczémateuse, tandis que dans le prurigo elle est mêlée de lichénisation et de papules typiques; l'eczéma affecte de préférence le côté de la flexion, tandis que le prurigo prédomine du côté de l'extension; enfin l'eczéma n'a jamais la même ténacité, la même fixité que le prurigo, il se déplace et offre des rémissions plus ou moins complètes.

L'*urticaire chronique* se manifeste généralement chez les enfants sous forme de strophulus; s'il est assez intense et assez persistant pour être comparable au prurigo chronique, il en présente d'habitude toutes les manifestations.

Traitement. — *Traitement local.* — Les *bains* de toute nature sont un des moyens les plus puissants dont nous puissions disposer contre le prurigo de Hebra : bains simples, bains savonneux ou goudronneux, bains de son ou d'amidon; c'est même aux bains plus fréquents qu'il faut probablement attribuer l'amélioration qu'on observe souvent en été. Les *pommades* indifférentes, telles que la vaseline simple, soulagent aussi quelquefois les malades, mais on obtient de bien meilleurs résultats par des pommades médicamenteuses. Le naphtol, à la dose de 2 à 5 pour 100, est très recommandé par Kaposi, mais il a l'inconvénient d'exciter une vive sensation de cuisson au moment de son application. Les pommades au goudron n'ont pas cet inconvénient:

Axonge benzoïnée	100 grammes
Goudron végétal.	5 à 20 —

Dans les cas, où il y a beaucoup de lésions suintantes ou croûteuses, notamment de l'eczéma, on emploiera avec plus d'avantage la pommade suivante :

Vaseline	100 grammes
Oxyde de zinc.	20 —
Goudron végétal.	5 à 10 —
Acide salicylique	2 à 4 —

[W. DUBREUILH.]

Les onctions d'huile de foie de morue sont très efficaces, mais l'odeu pénétrante est difficilement supportée par les malades.

Les *lotions* de goudron constituent un moyen excellent quand les lésion sont sèches et dans les cas de prurigo déjà en voie d'amélioration :

Teinture de Quillaya	200 grammes
Goudron végétal.	60 —

Une cuillerée à soupe dans un verre d'eau pour faire des lotions sur tou le corps, après quoi on poudre avec de l'amidon. On peut remplacer le gou dron végétal par le goudron minéral comme dans la préparation connu sous le nom de coaltar saponiné.

On peut faire après chaque bain une onction générale avec la solution

Glycérine	āā 100 grammes
Alcool.	
Résorcine	20 —

La peau devient plus souple, moins sèche et le prurit s'atténue quel quefois beaucoup.

Traitement général. — Il faut surveiller l'*hygiène alimentaire* de malades en s'assurant que leur nourriture est suffisante et bien choisie. On pourra éviter les aliments qui sont connus pour provoquer le prurit e l'urticaire, comme le poisson de mer, les coquillages, les crustacés.

Les troubles digestifs sont peu apparents dans les cas un peu anciens; on se trouvera cependant bien des antiseptiques du tube digestif comme le *salol* ou le *benzonaphtol* à la dose de 0 gr. 50 à 1 gramme par jour. suivant l'âge des enfants. L'*acide phénique* pris en pilules à la dose d 50 à 60 centigrammes agit peut-être de la même façon.

Les toniques de toute espèce sont indispensables. L'*arsenic*, à dos variable suivant l'âge, de 4 à 15 gouttes de liqueur de Fowler par jour est administré en deux ou trois fois et pendant les repas. L'*huile de foi de morue*, à haute dose, administrée tout l'hiver, est un des médicament les plus efficaces, on peut le remplacer en été par le sirop d'iodure de fer l'arsenic ou le phosphate de chaux. Les bains de mer ou mieux encore le stations thermales chlorurées sodiques constituent également un adjuvan fort utile dans les cas peu fréquents où les malades sont en situation d'e profiter.

XXV

HYDROA VACCINIFORME

PAR W. DUBREUILH

L'hydroa vacciniforme a été décrit par Bazin, en 1861, d'après un cas particulièrement typique, et il a complété sa description en 1868[1]. Après avoir été longtemps oublié, l'hydroa vacciniforme a été remis en lumière par Hutchinson qui en publia un cas en 1888, sous le nom de « Summer's eruption », puis par une série de publications, parmi lesquelles je citerai notamment celles de C. Boeck, Bowen, R. Crocker, Mibelli et surtout Brocq[2]. Ils ont repris le nom donné par Bazin et ont précisé le type clinique.

Étiologie. — La maladie est presque spéciale aux enfants et apparaît généralement vers la troisième année pour disparaître dans l'adolescence ou vers l'âge adulte. Les premiers cas publiés étaient tous des garçons, mais on en a aussi observé chez des filles, et il est à remarquer que c'est surtout chez des filles qu'on a observé des cas tardifs, débutant à 15 ou 18 ans et durant au delà de l'adolescence. On n'a rien noté de particulier dans les antécédents héréditaires, mais Jamieson a vu plusieurs enfants d'une même famille gravement atteints.

La maladie se montre au printemps, atteint son maximum pendant les mois les plus chauds, et disparaît en automne.

Les poussées éruptives se produisent sous l'influence de la lumière solaire ; elles sont d'autant plus fortes pour un malade donné, qu'il a été exposé à une lumière solaire plus intense. Il est probable que l'hydroa vacciniforme est causé par les rayons lumineux violets et ultra-violets. Cependant, dans un cas, Crocker a constaté que le vent froid était presque aussi nocif. En tout cas, il est certain qu'il s'agit d'une maladie estivale n'atteignant que les parties découvertes, et que la lumière solaire joue un rôle prépondérant.

Description. — L'éruption se montre généralement quelques heures, rarement un ou deux jours après une exposition au soleil. Elle est précédée par un peu de malaise et de fièvre, puis se montrent sur la face des taches rouges surmontées d'une vésicule qui grandit et atteint les dimensions d'une lentille ; cette vésicule repose sur une base indurée, elle est ombiliquée, cloisonnée, de sorte qu'elle se vide incomplétement par la piqûre, elle présente une teinte livide et ecchymotique. Au bout de quelques jours, la vésicule se dessèche, forme une croûte qui, en tombant, laisse une cicatrice blanche, déprimée, véritablement vacciniforme. D'autres fois, la vésicule naît directe-

(1) Bazin. *Leçons sur les affections cutanées de nature arthritique et dartreuse*, 1868.
(2) Brocq. Hydroa vacciniforme. *Annales de dermatologie*, 1894, 1133.

ment sur la peau saine sans auréole rouge et sans induration : d'autres fo elle suppure et présente un aspect impétigineux. Enfin la cicatrice n'est p toujours aussi marquée et un certain nombre de lésions disparaissent sa laisser de traces.

L'éruption occupe la face, surtout le nez, les pommettes et les oreill les parties postérieures et latérales du cou, la face dorsale des mains, ra ment les pieds. On a pu voir exceptionnellement quelques lésions sur parties couvertes et même sur la muqueuse buccale. Les cicatrices couvr la face qui paraît grêlée, amènent de l'ectropion et réduisent les pavill des oreilles à un épiderme mince tendu sur le cartilage.

Il n'y a pas d'altération de la santé générale et les désordres locaux s les seuls qui aient de la gravité.

Anatomie pathologique. — Elle a été étudiée par Bowen et par Mibel Pour Bowen il s'agirait d'une nécrose primitive de l'épiderme et d'une p tion plus ou moins considérable du derme : la lésion offrirait donc u grande analogie avec l'acné nécrotique. Mibelli a trouvé des lésions infla matoires très intenses et très étendues, et pense que la nécrose est la su de cette inflammation. Dans quelques cas on a signalé une proportion con dérable d'éosinophiles dans le sang.

Traitement. — Le seul traitement vraiment efficace serait la suppr sion de la lumière solaire, mais cela est difficile. Tout ce qu'on peut faire de protéger les parties exposées par des fards et des poudrages, en couvr les mains avec des gants, en protégeant la face contre les rayons directs soleil par une coiffure appropriée. Il convient donc de ne pas exposer a intempéries, quelles qu'elles soient, les enfants dont une première atteint démontré la susceptibilité

XXVI

DERMATITE HERPÉTIFORME DE DUHRING-BROCQ

PAR LE Dr J. HALLÉ
Ancien chef de clinique de la Faculté.

Entre les érythèmes polymorphes et les diverses variétés de pemphigus, existe un groupe naturel que Brocq[1] a désigné sous le nom de dermatites polymorphes douloureuses. Ces dermatoses sont caractérisées par un ensemble de symptômes qui sont : des phénomènes douloureux d'intensité variable, avec ou sans prurit, des éruptions polymorphes ayant souvent une disposition herpétiforme, une tendance à évoluer par poussées successives, une conservation relative de l'état général contrastant avec les phénomènes locaux.

Bien connue chez l'adulte au point de vue clinique, la maladie de Duhring n'a encore donné lieu chez l'enfant qu'à peu de travaux d'ensemble. On retrouve les premiers faits publiés chez l'enfant dans les travaux fondamentaux de Duhring et surtout de Brocq. En France, les documents les plus importants sont les thèses de Thilliez[2] et de Barrois[3], et le travail tout récent de Meynet et Péhu[4].

En Amérique, citons les travaux de Duhring, de Bowen, de Pusey, de Gottheil[5] ; les observations de Sterwell[6], Galloway[7], Graham Little[8] en Angleterre ; de Unna, Ittmann et Lidermann[9], Haslund en langue allemande.

Personnellement, nous avons pu retrouver une cinquantaine d'observations publiées, et observer, à la clinique du Dr Grancher, 5 cas de cette maladie dans une période de 8 ans.

Étiologie. — La dermatite herpétiforme de Duhring est une affection relativement rare chez l'enfant; assez souvent elle débute dans l'enfance et se continue à l'âge adulte ; elle paraît exister dans tous les pays, sans être plus commune dans aucun d'eux.

Cette affection peut se rencontrer à toutes les périodes de l'enfance. Elle débute souvent peu après la naissance ou dans les premiers mois, mais nous insistons sur ce fait qu'elle ne paraît pas être une maladie congénitale

(1) Voy. à ce sujet les mémoires fondamentaux de Brocq. *Ann. de dermat. et de syphil.*, 1888 et 1898.
(2) Thilliez. De la dermatite herpétiforme de Duhring chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 1895.
(3) P. Barrois. Contribution à l'étude de la maladie de Duhring infantile. *Thèse de Paris*, 1900.
(4) Meynet et M. Péhu. De la dermatite polymorphe douloureuse (dermatite herpétiforme de Duhring-Brocq) chez l'enfant. *Ann. de dermat. et de syphil.*, décembre 1905.
(5) Gottheil. Two cases of dermatitis herpetiformis. *Archiv of Pediatrics*, 1891, p. 306.
(6) Sterwell. Case of impetigo herpetiformis. *Journal of cutan. and venereal diseases*, déc. 1889, p. 456.
(7) Galloway. Dermatitis herpetiformis. *British Journ. of dermat.*, 1900, p. 206.
(8) Little Graham. *Soc. dermat. de Londres*, octobre 1902.
(9) Ittmann et Lidermann. Die herpetiformis dermatitis Duhring und ihre Beziehungen zu verwandten Affection. *Archiv. für Dermatologie und Syphilis*, 1892, p. 381.

et que l'enfant qui sera atteint de maladie de Duhring ne présente ri d'anormal du côté de la peau à la naissance. Nous verrons quelle importan a ce caractère négatif quand nous étudierons le diagnostic de cette maladi

Unna considérait la maladie comme spéciale au sexe masculin. Il n' est rien ; les petites filles sont également atteintes, moins souvent, il est vr Sur 24 observations relatées, Meynet et Péhu signalent 17 garço et 7 filles.

On retrouve assez souvent des antécédents morbides graves chez l parents : l'épilepsie, la paralysie générale, la paralysie agitante. La plup des malades sont des nerveux ou descendent de nerveux. L'éruption survie parfois à la suite de violentes émotions, mais c'est surtout quand l'affecti est déclarée que les ébranlements nerveux de toutes natures sont capabl de provoquer ou d'entretenir les poussées. L'éthylisme des parents ou l'enfant agit peut-être de la même façon. Dans un cas qui nous est p sonnel, l'enfant, une fillette, avait été habituée dès le jeune âge à prend chaque jour un peu d'absinthe.

L'hérédité et le caractère familial sont signalés dans un cert nombre de faits.

Unna [1] rapporte à ce sujet l'observation suivante : Un père eut trois f d'un premier mariage ; tous trois furent atteints de dermatite herpétifor de Duhring. L'aîné fut malade dès l'âge de six ans et était guéri à quinze ; était marié et père d'enfants bien portants lors de l'examen fait par Un Les deux frères atteints de la même maladie dès le jeune âge étaient enc sujets à des poussées cutanées à l'âge d'homme. Le père de ces trois malad se remaria ; il eut de sa seconde femme une fille saine, puis, chose rema quable, un fils qui dès l'âge de trois ans présenta les lésions caractéristiqu de la dermatite herpétiforme.

Thilliez rapporte de même trois observations qui ne laissent pas de do sur le caractère familial de cette dermatose. Les trois enfants, deux frè et une sœur, furent atteints dès les premiers mois de la vie. L'aînée a treize ans lors du premier examen fait par cet auteur, le plus jeune s mois. Nous avons pu, après neuf ans, retrouver ces trois malades, et appr dre que l'un d'eux est guéri depuis cinq ans ; mais l'aînée, quoique mo souvent sujette aux poussées bulleuses, a encore de temps en temps des ma festations cutanées. Le plus jeune garçon est toujours très gravement p

Les antécédents personnels des petits malades sont souvent assez charg On retrouve parfois chez eux des affections graves, comme les fièvres int mittentes (cas de Vidal), le rhumatisme articulaire aigu, cas de Robinso cas de Radcliffe Crocker [3].

Dans l'observation de Meynet et Péhu, la maladie évolua en même ten qu'une tuberculose qui se généralisa et finit par emporter la malade. plus souvent les malades sont des enfants nerveux sujets aux migrain aux névralgies. Parfois de vraies crises d'asthme précèdent cette affectio

(1) Unna. *Monatshefte f. prak. Dermat.*, 1889, et *Ann. dermatol. et syphilit.*, 1889.

(2) Robinson. Impetigo herpetiformis (dermatitis herpetiformis). *Journal of cutaneous and venereal diseases*, janvier 1885, p. 17.

(3) Radcliffe Crocker. Hydroa. *British med. Journ.*, 22 mai 1886, p. 966.

La maladie apparaît parfois à la suite de la vaccination sans qu'il soit possible de saisir le rapport qui existe entre les deux affections (Pusey-Allen[1], Bowen[2]).

Symptômes. — La dermatite herpétiforme de Duhring peut débuter, chez l'enfant, comme chez l'adulte, par des phénomènes douloureux, variables d'intensité, parfois très violents, et consistant en sensations douloureuses ou prurigineuses aux endroits qui seront le siège de l'éruption.

Le début par des plaques érythémateuses ou des lésions identiques à celles de l'érythème polymorphe n'est pas rare[3]. Plus souvent, peut-être, c'est une éruption bulleuse qui ouvre la scène morbide. D'autres fois, c'est sur des plaques érythémato-papuleuses ou sur le bord de ces plaques que naissent des bulles.

Les éruptions se montrent d'abord souvent limitées à un point des téguments. Quelquefois, c'est, par exemple, la tête et le cuir chevelu (Pusey). D'autres fois, la face est prise la première. Plus souvent, c'est au niveau des avant-bras, aux pieds et aux mains, ou à la partie inférieure de l'abdomen que débute la maladie. Parfois, le mal fait son apparition sous la forme d'une éruption à caractère exanthématique sans localisation particulière, mais gardant cependant une symétrie que l'examen détaillé des lésions permet de retrouver. L'éruption présente deux grands caractères, elle est polymorphe et procède par poussées successives. La polymorphie se montre dans une poussée prise isolément, et dans la série des diverses attaques. Dans une poussée, on peut distinguer, avec Brocq, des lésions primitives et des lésions secondaires.

Lésions primitives. — Plaques érythémateuses. — Ces plaques, qui rappellent souvent l'urticaire, varient du rose au rouge foncé et servent de base à des vésicules ou à des bulles. Ces éléments ont tendance à prendre un aspect figuré, soit par affaissement du centre et extension périphérique, soit par confluence de plusieurs éléments voisins. Il en résulte des circinations élégantes avec un bourrelet érythémateux et sensible au toucher, d'un rouge plus marqué. Sur ce bourrelet apparaissent le plus souvent les bulles.

Les vésicules se montrent soit sur la peau saine, soit sur une plaque légèrement érythémateuse. Groupées en nombre parfois de 10 à 20, elles affectent alors nettement l'aspect du zona. L'herpétiformité est un trait saillant, mais non constant de cette dermatose. En tout cas, il ne doit pas primer ceux qui résultent de l'ensemble des autres caractères et surtout de l'évolution de la maladie.

Bulles. — La bulle peut apparaître d'emblée, ou succéder à une ou ou plusieurs vésicules; variables de forme, quoique le plus souvent régulières et hémisphériques, distendues d'un liquide clair et comme élastiques au toucher, elles sont de taille très inégale et peuvent atteindre la dimension d'un œuf et même davantage. Toujours transparent au début, le liquide dans

(1) Pusey-Allen. A case of dermatitis herpetiformis following vaccination. *Journal of cutan. and gen. urin. Diseases*, april 1897.

(2) Bowen. Bullous dermatitis in children. *Ann. dermat. Association*, mai 1900, et *Journal of cut. Dis.*, août 1900.

(3) Taylor Stafford. Observation d'une fillette de 12 ans. *British Journal of Dermatology*, 1898.

lequel on ne décèle aucun organisme peut cependant se troubler et suppure souvent la bulle se dessèche sans s'ouvrir.

Pustules. — Les pustules résultent, le plus souvent, de la transform tion des bulles et des vésicules.

Lésions secondaires. — Les divers éléments primitifs précédents do nent lieu à des lésions secondaires d'aspect très variable qui sont, soit c croûtes épaisses succédant aux bulles et aux vésicules dont le contenu a su puré, soit une desquamation foliacée ou lamelleuse. Ces bulles opalescentes transforment souvent en croûtes jaunâtres semblables à celles de l'impéti et qui recouvrent une surface rouge sanguinolente et suintante.

Des taches maculeuses indiquent la place des vésicules et des bulles c éruptions antérieures; à leur niveau, la peau se pigmente et, à mesure q les poussées se multiplient, la pigmentation s'accroît pouvant atteindre u grande partie des téguments (Thilliez, Barrois).

Le grattage, qui est habituel, engendre une lichénification généraleme assez discrète; les cicatrices vraies qui résultent des lésions profonc forment des surfaces lisses et luisantes sur lesquelles on peut voir apparai de petits kystes épidermiques (Brocq, Danlos).

Les lésions des muqueuses sont loin d'être rares. Elles se montrent su tout dans la bouche, sur la face interne des joues, les lèvres et la langu sur le prépuce ou la muqueuse vaginale, parfois même dans les fos nasales, souvent sur la conjonctive. La première poussée bulleuse pe même apparaître sur les muqueuses, rendant ainsi le diagnostic très dé cat. Dans un cas de Fournier[1], l'éruption au niveau des grandes lèv simulait, à s'y méprendre, des lésions syphilitiques avec sclérème de la vulv

Comme complications cutanées de l'éruption, on peut voir apparai des œdèmes, surtout au niveau des mains et des pieds, ou de la face; c complications infectieuses, comme des lymphangites, ou des plaques éry pélateuses ou de vrais érysipèles (Haslund[2]), parfois des poussées fur culeuses, quelquefois des abcès. Les cheveux peuvent tomber, les ong présenter des troubles trophiques.

Toutes les lésions primitives ou secondaires précédentes peuvent co cider chez le même enfant, et le polymorphisme de l'éruption est un c caractères dominants de la maladie. Mais tel malade qui n'aura prése d'abord que des lésions bulleuses pourra dans les poussées ultérieures montrer que des éléments érythémateux ou vésiculeux. Mais, sans aucu cause connue, les poussées suivantes se répéteront peut-être sous une for cutanée différente. Dans certains faits, plus la maladie progresse et se pr longe, plus les soulèvements épidermiques prennent d'importance[3].

Malgré ce polymorphisme, on peut cependant, pour la descriptio distinguer dans l'éruption les formes bulleuses, les formes érythémat urticariennes, ou circinées, qui simulent assez bien certaines trichophytie les variétés herpétiformes qui rappellent le zona.

(1) In *Thèse Barrois.*
(2) Haslund. *Archiv. fur Dermatol. und Syphil.*, Bd XXIV, 1896.
(3) C'était le cas de la malade de Taylor Stafford. *British Journ. of Dermatology*, 1898.

Des *phénomènes subjectifs ou généraux* sont constants, mais assez variables. Alors que, chez l'adulte, le prurit et la douleur constituent deux symptômes primordiaux, chez l'enfant, ces deux phénomènes paraissent quelquefois manquer. Du moins, un certain nombre d'observations sont muettes à ce sujet; mais il ne faut pas oublier que ces symptômes sont difficiles à apprécier chez le jeune sujet incapable de bien renseigner.

Les phénomènes varient du reste beaucoup d'intensité et de caractère. Le malade éprouve soit des brûlures, soit une chaleur étrange à la peau, soit des fourmillements ou des picotements, une tension de la peau, soit un frisson localisé. Toutes ces sensations pénibles s'exagèrent avec les poussées ou au moment où elles vont apparaître. L'apparition de ces phénomènes annonce l'attaque, leur intensité est la mesure de l'éruption qui va suivre.

Les sensations de brûlure et de chaleur que présente le malade n'empêchent pas chez lui une susceptibilité particulière au contact de l'air. Il garde difficilement sur lui les vêtements et reste volontiers découvert, mais il présente alors assez souvent des frissons, avec claquement de dents.

Les symptômes généraux qui accompagnent la dermatite de Duhring sont souvent très légers, et on donne même, comme caractère de cette maladie, la conservation presque intégrale de la santé générale. Mais il est loin d'en être toujours ainsi et, le plus souvent, même dans les cas bénins, les poussées sont annoncées par l'apparition de phénomènes particuliers : vomissements, diarrhée, fièvre, changement de caractère. Enfin, assez souvent, au moment des grandes poussées, la fièvre s'allume et, dans les formes graves, elle peut durer plusieurs jours, légère ou élevée suivant les cas. Cette fièvre peut même prendre une allure continue et simuler même la fièvre typhoïde comme nous l'avons observé une fois.

L'appétit est généralement conservé, même dans les formes graves, lorsque le malade présente un aspect cachectique.

Les urines sont parfois diminuées de quantité et l'hypoazoturie signalée chez l'adulte se retrouve chez l'enfant (Thilliez, Meynet et Péhu, Jacquet, J. Hallé).

L'albuminurie se montre quelquefois. Nous l'avons observée une fois[1]; elle apparut après une poussée fébrile de dix jours environ, au déclin de laquelle survint du côté de la peau une éruption bulleuse très intense, mais de courte durée; car, six jours après, l'état des téguments était remarquablement amélioré. C'est alors qu'apparut de l'œdème généralisé et que l'on constata la présence d'un peu d'albumine dans l'urine. Malgré le régime lacté, les purgatifs et la révulsion sur la région des reins, l'œdème augmenta et des accidents éclamptiques d'une intensité extrême faillirent emporter la malade. Une large saignée faite après plusieurs heures de convulsions semble avoir sauvé cette enfant. Les deux mois suivants pendant lesquels elle présenta encore de l'albumine en petite quantité furent remarquables par l'intégrité relative de la peau et l'absence de toute poussée nouvelle.

(1) J. Hallé. De la dermatite herpétiforme de Duhring-Brocq chez l'enfant. *Arch. de méd. des enfants*, juillet 1901. Observation de Marie B.

Du côté de l'appareil pulmonaire, on a noté assez souvent chez l enfants atteints de maladie de Duhring des bronchites à tendance ch nique avec toux opiniâtre; parfois des crises d'asthme. Dans un c personnel, la dermatite avait été précédée d'une période de cris d'asthme qui avait duré plusieurs années. Une fois l'affection cutan parue, les crises d'asthme diminuèrent beaucoup, et disparurent mêi pendant plusieurs mois. Les complications graves du côté du poumon sc exceptionnelles.

On a signalé très rarement des modifications ou des complications côté de l'appareil cardio-vasculaire. Taylor rapporte cependant l'observati d'une fillette dont le pouls était nettement ralenti, et ne battait pas au d de 50 à 60. Cette fillette est morte presque subitement.

La puberté ne paraît pas troublée beaucoup chez les garçons; mais, cl les filles, la menstruation ne s'installe que très tardivement. L'appariti des règles coïncide souvent avec une amélioration de la santé générale, une atténuation des phénomènes cutanés.

Marche. — La dermatite herpétiforme de Duhring évolue par poussé successives, irrégulières de durée, d'intensité et de forme; car le po morphisme des lésions pour chaque poussée et dans la même pouss constitue un des faits dominants de cette affection.

Quelquefois cependant la maladie a une évolution aiguë, le fait est ra toutefois, et dans ces cas on se trouve en présence d'une dermatite doulo reuse aiguë, comme le fait s'observe chez l'adulte. Mais, dans la forı commune, la dermatite de Duhring procède par une série d'attaques pc vant durer plusieurs semaines, et souvent même plusieurs mois. C attaques sont entrecoupées de périodes de calme et de repos; mais, ent les poussées qui forment une même attaque, la peau ne guérit jam complètement. Il reste quelques rougeurs, quelques vésicules ou bulles c montrent que la maladie n'est pas guérie.

Dans l'intervalle des attaques la santé peut redevenir absolument bon ou bien, il semble qu'il se passe un véritable transfert morbide, le mala présentant, au contraire, en dehors des attaques cutanées, quelque manif tation viscérale, une bronchite tenace, des crises d'asthme par exemp L'augmentation de l'urée coïncide habituellement avec la fin d'une attaq et persiste jusqu'au retour d'une nouvelle période de manifestation du c de la peau.

Il résulte des faits précédents, de la longue durée de la maladie, du p de succès de la thérapeutique et des complications toujours possibles, q le pronostic de la dermatite polymorphe douloureuse des enfants doit ét réservé. Exceptionnellement la maladie guérit d'une façon définitive après première attaque; rarement après quelques attaques échelonnées da l'espace d'un an à deux ans. Quelquefois, elle ne guérit même pas à l'époq de la puberté, elle continue jusqu'à l'âge adulte et dure presque toute vie avec des périodes de repos plus ou moins longues, de quelques mo à quelques années parfois. Mais le type évolutif le plus fréquent est cel qui débute dans la première ou la seconde enfance et a une tendance nat

relle à s'améliorer et même à guérir au moment de la puberté. Unna[1] avait insisté sur cette forme qu'il croyait héréditaire et spéciale au sexe masculin. Nous croyons que la plupart des caractères qu'il donne à l'*hydroa puerorum* conviennent à la forme la plus commune des dermatites polymorphes douloureuses de l'enfant. Les rechutes continuelles, la prédominance des douleurs sur le prurit, la diminution des crises comme intensité et durée à mesure que l'enfant avance en âge, le début dans les premières années, les alternances avec l'asthme et les bronchites, l'extrême nervosité des sujets, l'hypoazoturie, tels sont les caractères dominants de cette forme commune, au cours de laquelle la santé reste quelquefois assez bonne.

Les enfants atteints de dermatite de Duhring peuvent cependant succomber. Dans ces cas très rares, on voit les lésions cutanées prendre une intensité extrême. La peau est couverte de squames suppurantes d'odeur infecte, les téguments ne forment plus qu'une plaie affreuse, une cachexie spéciale s'installe, avec amaigrissement extrême, nervosisme, accès de désespoir. Le malade peut ainsi succomber à une véritable *herpétide maligne exfoliatrice*, pour employer le terme dont Bazin se servait pour désigner cet aboutissant terrible des grandes dermatoses. On a signalé la mort presque subite (Taylor).

Heureusement, le pronostic est rarement aussi sombre; l'appétit reste bon, la santé générale presque intacte. Chose remarquable, les maladies intercurrentes n'influencent pas toujours défavorablement la dermatite de Duhring et ne prennent pas à cette occasion un caractère particulièrement malin; mieux encore, elles améliorent et guérissent parfois l'affection cutanée. Nous avons vu ainsi un enfant radicalement guéri à la suite de la rougeole. Roussel[2] rapporte le cas, plus curieux encore, d'un enfant guéri définitivement à la suite de l'opération du phimosis.

Anatomie pathologique. — Étudiée chez l'adulte par Unna, Leredde, Perrin, Gilchrist, l'anatomie pathologique des lésions cutanées n'a pas été l'objet de travaux spéciaux chez l'enfant. Mais il y a tout lieu de supposer que les lésions cutanées sont identiques chez l'adulte et chez l'enfant.

Les bulles au début ne renferment aucun germe, mais des éléments figurés, parmi lesquels dominent souvent les cellules éosinophiles d'Ehrlich, qui peuvent atteindre la proportion de 95 pour 100 des leucocytes de la bulle.

Le sang présente des modifications sur lesquelles Unna, Leredde, Perrin ont insisté, et qui consistent dans une éosinophilie remarquable. Thilliez a noté 41 et 39 éosinophiles pour 100 leucocytes; Barrois, 12; Meynet et Péhu, 18, 13, 17 lors de trois examens; Danlos, 11; Graham Little, seulement 4 éosinophiles pour 100 leucocytes.

Parallèle de la maladie chez l'enfant et chez l'adulte. — Peut-on de l'ensemble des symptômes de la maladie de Duhring chez l'enfant conclure à un type spécial de cette affection dans le jeune âge? Les auteurs qui ont

(1) Unna. *Congrès international de dermatologie et de syphiligraphie*, tenu à Paris en 1889, p. 185.
(2) Roussel. A case of dermatitis herpetiformis in a child three years of age cured by circumcision, *New Orléans med. and surg. Journal*, June 1900, p. 72[1].

observé les premiers faits avaient cru pouvoir donner des caractères pro
à l'enfance. Unna, Thilliez avaient insisté sur son caractère familial et hér
taire. D'autres auteurs ont pensé que les phénomènes de douleur et de pr
manquaient souvent. Jamieson, Thilliez signalent la prédominance et
tensité des lésions pigmentaires. On a cru également que chez l'en
l'herpétiformité était moindre que chez l'adulte, mais ce caractère
donné à une époque où la disposition des lésions à se grouper comme l'
pès était considérée comme un signe primordial des dermatites polymor
douloureuses. On sait que ce symptôme a moins de valeur qu'on ne pe
alors. Aussi croyons-nous, avec Meynet et Péhu, qu'aucun des caract
donnés par les auteurs comme caractérisant la maladie de Duhring
l'enfant ne résiste à la critique. Seules les diverses formes évolutives d
maladie dans le jeune âge méritent une mention spéciale, ainsi que la no
de la fréquence assez remarquable de la maladie chez l'enfant, notion
les ouvrages classiques de pédiatrie ne contiennent pas encore.

Pathogénie. — On est encore à la période des hypothèses sur la pa
génie de la dermatite herpétiforme de Duhring. Toutes les théories peu
se réduire à trois : la théorie microbienne, la théorie nerveuse et la thé
toxique.

Théorie microbienne. — Cette théorie est, jusqu'à présent, sans
dement, puisqu'on n'a trouvé aucun agent spécifique ni dans le sang
dans la peau. Elle cadre mal avec l'absence de contagion et le caractère
fois héréditaire de la maladie.

Théorie nerveuse. — L'influence du système nerveux sur la produc
de la maladie de Duhring n'est pas douteuse. En faveur de cette théo
notons le caractère familial et héréditaire, les antécédents névropathiq
très fréquents. L'importance des dysesthésies est grande, qu'il s'agiss
douleurs névralgiques, du prurit, des sensations de chaleur et de cuis
La symétrie des lésions plaide encore en faveur de l'origine nerveuse. M
si le rôle du système nerveux est certain, il est plus difficile de dire c
ment il agit sur la production de la dermatose; aussi devait-on se deman
si une intoxication primitive n'est pas nécessaire.

Théorie toxique. — Cette théorie repose sur une série de consid
tions qui s'imposent à l'attention.

L'analogie de la maladie de Duhring avec certaines intoxications méd
menteuses ou alimentaires n'est pas douteuse, et on connaît bien les é
tions érythémato-bulleuses causées par l'iodure, le bromure, etc. Il
vrai, dira-t-on, qu'il s'agit d'une simple analogie objective des lésions
qu'il faut concevoir pour expliquer la maladie de Duhring une intoxica
persistante et durable. On devait donc chercher naturellement, dans
produits excrémentitiels ou de réduction imparfaite, les toxines nécessa
pour entretenir le mal. Aussi a-t-on pensé à des troubles de la fonction
naire tels que ceux qui peuvent amener l'urémie. L'oligurie
statée parfois, ou l'anurie coïncidant avec les crises, la faible quan
d'urée habituelle chez les malades, l'albuminurie, l'éclampsie notée
nous, forment une série de faits qui portent à admettre comme possi

soit le rejet de matières extractives par la peau, soit l'existence d'une toxémie agissant par l'intermédiaire du système nerveux.

Les faits suivants dus à L. Jacquet nous permettent de mieux comprendre cette pathogénie de la maladie de Duhring et éclairent la théorie toxique de données nouvelles intéressantes. L. Jacquet a observé, dans une famille d'obèses et de névropathes, un enfant obèse, ayant des crises asthmatiformes, *violentes*, *fréquentes* et *prolongées*, qui fut pris vers l'âge de 7 ans de poussées de dermatite herpétiforme : les crises asthmatiformes cessèrent dès lors absolument. Les périodes de dermatose coïncidaient avec l'oligurie, et la pauvreté en urée, acide urique et phosphates, faits contrastant avec la polyurie ordinaire à cet enfant, son état d'obésité et son alimentation copieuse. Il y avait également, chez ce petit malade, retard dans l'élimination du bleu de méthylène; elle ne commençait qu'au bout d'une heure.

Chez une autre enfant du service de M. Grancher, atteinte aussi de dermatite herpétiforme[1], L. Jacquet a vu également des crises asthmatiformes succéder à la dermatose, puis disparaître lors de la récidive. Chez cette malade coexistaient l'oligurie, l'hypoazoturie, la pauvreté en acide urique, chlorures, phosphates et sulfates. En période d'accalmie, les urines remontaient au taux normal (1200 centimètres cubes) : une violente contrariété les abaissa à 600 centimètres cubes[2] et en même temps survint une forte poussée éruptive. L. Jacquet pense que de tels faits doivent être rapprochés de *l'herpès gestationis* qui survient précisément quand les urines des femmes gravides sont en état d'hypominéralisation. Dans leur ensemble, ils donnent une grande vraisemblance à la théorie toxique et obligent à envisager l'hypothèse d'une maladie d'évolution à manifestations variables et alternantes, par suite d'une sorte de transfert morbide.

Diagnostic. — Le diagnostic de dermatite de Duhring se fait surtout par l'ensemble des caractères, tels que la multiformité, le polymorphisme, la tendance vésico-bulleuse, les phénomènes douloureux, l'évolution par poussées successives et la longue durée habituelle de l'affection. Mais le diagnostic de cette maladie doit être discuté lors d'une première poussée avec une série de dermatoses qui s'en rapprochent par certains caractères.

Éliminons d'abord les affections telles que la *gale*, le *prurigo de Hebra*, la *varicelle*, les diverses formes de *syphilis* infantile. Un examen un peu attentif permet facilement d'éviter une erreur.

Le diagnostic différentiel avec le *pemphigus épidémique des jeunes enfants* est généralement facile. Les lésions n'ont pas le polymorphisme de la dermatite de Duhring, l'affection est d'assez courte durée et ne procède pas par poussées successives. Elle est épidémique et contagieuse.

On ne confondra pas avec la dermatite de Duhring certaines *éruptions pemphigoïdes* d'origine médicamenteuse qui peuvent se montrer parfois chez l'enfant. L'iodure, le bromure peuvent les produire.

(1) Leçon inédite dans l'amphithéâtre du professeur Grancher, en 1898.
(2) Ces faits suffisent à ruiner l'hypothèse des auteurs qui voient dans l'oligurie et l'hypoazoturie la conséquence et non une cause possible de la dermatose.

Les diverses variétés d'*urticaire* peuvent quelquefois prêter à disc sion. Mais il ne faut pas oublier que, dans l'urticaire pigmentaire, la f mation des bulles est une circonstance accidentelle.

Le diagnostic avec les *érythèmes polymorphes*, et surtout les érythèr polymorphes vésiculo-bulleux, est souvent délicat[1]. Le plus habituellem l'érythème polymorphe se distingue nettement de la maladie de Duhr par sa bénignité, le peu de tendance à la récidive; ou bien, s'il récidive revient à des saisons invariables ou sous des influences déterminées. diagnostic différentiel repose surtout sur les localisations propres de l'é thème polymorphe et l'évolution de la maladie.

Certaines affections congénitales peuvent également simuler la dermat polymorphe douloureuse. C'est ainsi que le *pemphigus traumatique* p prêter à erreur à première vue. Mais, dans cette curieuse affection, les bul n'apparaissent guère qu'en été et toujours à l'occasion d'une irritat mécanique.

L'*épidermolyse bulleuse héréditaire de Köbner*, la *dermatose bulle héréditaire et traumatique d'Hallopeau* comme la maladie de Duhr apparaissent peu après la naissance ou dans la seconde enfance. Il est v que les bulles apparaissent surtout aux extrémités, aux mains et aux pie De plus, au bout d'un certain temps, elles laissent des cicatrices d'ab superficielles qui augmentent de profondeur dans la suite. Le derme re rouge; entre le derme et l'épiderme très mince, on trouve des perles épid miques, fait qui a été signalé dans la maladie de Duhring (Brocq, Danlo Mais, dans les pemphigus congénitaux, les phénomènes douloureux et p rigineux font défaut.

Des bulles peuvent se montrer dans une autre série d'affections infanti que Brocq réunit sous le nom d'*érythrodermies congénitales ichtyo formes* à poussées bulleuses; mais, dans ce groupe morbide, il y a la loc sation constante au visage, aux plis sous forme d'hyperkératose, et u kératodermie palmaire et plantaire. La maladie se rapproche objectivem de l'ichtyose avec engainement des mains et des doigts, mais avec les lo lisations inverses de celles de l'ichtyose vraie. Les bulles dans cette affect ne sont pas constantes, apparaissent aux points où la peau est soumise a traumatismes et au voisinage des articulations et du cou. Par certains côt cependant, ces érythrodermies congénitales se rapprochent de la maladie Duhring. A certains moments, il se produit de grandes poussées bulleus Mais, dans ce groupe, on observe une série de symptômes contingents manquent dans les dermatites polymorphes douloureuses tels que l'abse des ongles, l'atrophie des téguments, de l'hyperhidrose palmaire, de kératodermie, ou bien une croissance exagérée de l'épiderme, coïncida avec une croissance excessive des ongles et des poils. Aucun de ces sy ptômes n'existe dans les formes typiques de maladie de Duhring. Cependa quand on étudie certaines observations publiées, on voit combien il pe devenir difficile de ranger certains faits dans une catégorie morbide bi

(1) Dubois. Érythème polymorphe ou maladie de Duhring (enfant de 12 ans). *Ann. de dermat. et syphil.*, n° 7, juillet 1900, p. 841.

tranchée. On est donc obligé d'admettre l'existence de véritables faits de passage[1] entre des affections très différentes dans leurs cas typiques. Le pemphigus traumatique, l'épidermolyse bulleuse et les érythrodermies congénitales ichtyosiformes d'une part, et la maladie de Duhring d'autre part, forment une chaîne continue. L'érythème polymorphe et les pemphigus aigus et chroniques constituent également une série dont la maladie de Duhring représente un terme important.

Traitement. — *Traitement externe.* — Tous les topiques ont été essayés et les résultats sont très divers suivant les sujets. Les solutions antiprurigineuses sont généralement sans effet et, souvent, inapplicables. Les pansements humides à l'eau bouillie sont parfois indiqués, mais ramollissent trop la peau et la font macérer. Les bains soulagent quelquefois, mais ont les mêmes inconvénients. Les pommades qui paraissent les plus utiles sont souvent les plus simples. Les poudres absorbantes : talc, oxyde de zinc, sous-nitrate de bismuth, paraissent peut-être plus utiles; seules, d'ailleurs, elles sont possibles à employer dans les grandes crises. Le malade doit être vêtu de toile fine et usée; il faut éviter toutes les causes d'irritation de la peau, plis, cols, draps de coton. Au moment des grandes poussées généralisées, c'est placé nu entre deux draps de toile et complètement entouré de son ou d'amidon mis en profusion que le malade souffre le moins.

Traitement interne. — Aucun traitement interne ne donne de résultat certain. La quinine, l'ergotine, la strychnine, l'huile de foie de morue sont à retenir. L'arséniate de soude, la liqueur de Fowler peuvent donner, parfois, des résultats encourageants. On a essayé, avec plus de succès peut-être, toute la série des médicaments dits *nervins* et, particulièrement, la belladone, la valériane. Nous n'avons, personnellement, rien obtenu des injections de sérum ordinaire; on peut tenter, comme Hallopeau, les injections de sérum de lait.

Traitement hygiénique. — L'hygiène générale et l'hygiène locale de la peau sont, peut-être, plus importantes que toutes les médications. L'alimentation doit être surveillée de près : éviter les excitants, le thé, l'alcool, le café, le vin; comprendre, avec discernement, beaucoup de lait dans le régime, exiger la régularité des fonctions digestives, supprimer toutes les émotions, au besoin changer le malade d'air et de milieu : telles sont les grandes indications hygiéniques.

L'hygiène de la peau comprend le changement fréquent de linge qui doit être de toile, le nettoyage de la peau avec des substances grasses plutôt qu'avec les lotions. Il est utile de crever les bulles avec une aiguille flambée.

[1] Citons parmi ces faits de passage : Wende. Epidermolysis bullosa hereditaria. *Journal of cutan. and genito-urin. diseases*, décembre 1902, p. 337). Cas où existait une kératodermie plantaire et palmaire, des lésions des muqueuses, des poussées bulleuses coïncidant avec une absence des phanères. — Lenoley et Martoux. Dermatose bulleuse apparue immédiatement après la naissance, fait de passage entre la dermatite polymorphe de Duhring-Brocq, le pemphigus traumatique et les érythrodermies congénitales ichtyosiformes de Brocq. *Ann. de dermatologie et de syphil.*, mars 1903.

[J. HALLÉ.]

XXVII

NÆVI

PAR W. DUBREUILH

Les nævi sont, d'après la définition de Hallopeau, des *néoplasies bénig d'origine congénitale*, mais il faut prendre le mot de néoplasie dans sens le plus large pour y faire entrer les simples hyperpigmentations; peuvent exister au moment de la naissance ou n'apparaître que plus tard, en tout cas, ils sont susceptibles d'un développement progressif.

Le groupe des nævi contient une très grande variété de formes paraissent au premier abord totalement dissemblables. Au point de vue leur distribution on peut y distinguer les *nævi en nappe*, qui occupent grande surface d'un seul tenant, quelquefois une notable portion du tr ou d'un membre; les *nævi disséminés*, dont le nombre peut varier quelques unités à plusieurs milliers et dont la distribution est tout à irrégulière; les *nævi systématisés*, dont la disposition en bandes, la dist bution unilatérale ou quelquefois symétrique, éveillent tout de suite l'i d'une relation avec le système nerveux.

Au point de vue de la structure, il faut remarquer que les nævi sont t jours constitués par l'hyperplasie d'un ou plusieurs des éléments ou organes normaux de la peau, quelquefois métatypiques et plus ou mo altérés. Suivant l'élément qui est uniquement ou principalement atteint, peut distinguer les *nævi tubéreux* ou *charnus*, les *N. pigmentaires*, *N. pileux*, les *N. angiomateux*, les *N. kératosiques* et les *N. glandulair* Ces formes ne sont du reste presque jamais complètement pures et se c binent de façons très diverses; c'est ainsi que les nævi charnus sont très s vent pigmentaires et velus.

On peut rapprocher des nævi un grand nombre de lésions qui paraissent très différentes au premier abord et qui sont décrites à part, te que le xanthome juvénile, la fibromatose généralisée de Recklinghausen, lymphangiomes. Elles rentrent dans la définition ci-dessus et se rattach aussi aux nævi par leur mode de développement.

1° Nævus pigmentaire. — Le nævus pigmentaire se présente le p souvent sous forme de petites taches arrondies de la grandeur d'une t d'épingle à une lentille, planes, sans induration ni saillie, ne s'accom gnant d'aucune autre altération que du changement de couleur; celle varie du brun clair au noir, elle est généralement uniforme pour chaq tache, mais varie beaucoup d'une tache à l'autre chez le même sujet. C taches sont généralement disséminées sans ordre, bien que parfois ell puissent offrir une certaine systématisation, par exemple être unilatérale

Elles sont d'habitude peu nombreuses, mais quelques individus en sont littéralement criblés. Elles peuvent siéger partout, elles sont cependant plus fréquentes à la face, à la partie supérieure du corps ou aux membres supérieurs.

Elles constituent le *lentigo* des anciens auteurs et se distinguent des taches de rousseur, si communes chez les enfants blonds, par leur teinte généralement plus foncée, leur moindre abondance, leur fixité, leur siège absolument quelconque, tandis que les taches de rousseur n'occupent que les parties découvertes, se foncent en été et disparaissent presque en hiver ou par la vie confinée.

L'examen microscopique montre que le nævus pigmentaire est constitué par une quantité anormale de pigment dans les couches inférieures de l'épiderme, notamment dans la couche génératrice. Dans le derme, on trouve des cellules rameuses pigmentées plus abondantes que d'habitude et surtout autour des vaisseaux : on trouve presque toujours des traînées cellulaires qui rappellent beaucoup les cellules de nævus dont le rôle est prédominant dans la forme suivante.

Quelquefois le nævus pigmentaire affecte la forme de grandes taches irrégulières d'une teinte chamois uniforme, ressemblant beaucoup aux taches du pityriasis versicolor. Cette variété s'observe très fréquemment dans la neurofibromatose généralisée de Recklinghausen.

2° **Nævus tubéreux.** — Le nævus tubéreux ou charnu présente une très grande variété d'aspects, suivant qu'il est plus ou moins combiné avec d'autres variétés. Sa grandeur peut varier depuis un point gros comme une tête d'épingle jusqu'à de vastes placards couvrant une partie du corps.

Dans sa forme la plus simple, le nævus charnu est une petite élevure large de 4 à 20 millimètres, saillante, arrondie, rosée, rougeâtre ou brunâtre, bien limitée, de consistance molle et dont la surface est simplement un peu chagrinée et mamelonnée. Il peut n'en exister qu'un seul, ou plus souvent on en trouve plusieurs disséminés en petit nombre dans des parties quelconques du corps; ils offrent cependant une certaine prédilection pour la face. Le nævus tubéreux n'est généralement pas tout à fait pur et souvent il est combiné avec les formes voisines: il est pigmenté en brun ou en noir, il est plus ou moins velu. Il est peu de personnes qui n'en présentent quelque échantillon, mais quelquefois on en trouve de répandus en nombre considérable à la surface du corps. Dans quelques rares cas enfin, on trouve des nævi charnus, noirs et velus, formant de grands placards dont un seul peut couvrir une grande partie du corps; il semble alors qu'une partie du tégument de l'enfant a été remplacée par une peau de bête. Sur le reste du corps se trouvent disséminés des nævi du même genre, formant des placards de toutes les dimensions.

Le nævus tubéreux est constitué par une néoplasie bien limitée, occupant les parties superficielles de la peau, formée de cellules arrondies ou polygonales, plus grandes que des lymphocytes, avec un noyau assez gros, peu coloré, d'aspect vésiculeux, et un protoplasma abondant, finement granuleux, qui leur donne un aspect épithélioïde. Ces cellules forment des trai-

nées ou des amas bien limités, très abondants et presque confluents da partie profonde de la tumeur, plus disséminés, plus limités, formés de lules plus grosses dans la couche papillaire, arrivant par places au co le l'épiderme. L'aspect et le groupement de ces cellules font souvent p à un épithélioma ou à un sarcome alvéolaire ; elles sont fréquem pigmentées.

L'origine des cellules, dites cellules de nævus, est très discutée. D ville les considérait comme provenant de la prolifération de l'endothé des vaisseaux sanguins ; Recklinghausen les fait provenir des endothéli lymphatiques et considère les nævi comme des lymphangiofibromes. Ur soutenu que les cellules de nævus sont d'origine épidermique, qu'elles viennent de la couche génératrice et s'enfoncent graduellement dan derme en se multipliant et en perdant la plupart de leurs caractères de lules épidermiques, notamment les filaments d'union. Il en résulte d'après cette doctrine, les nævi tubéreux et les tumeurs malignes qui succèdent quelquefois seraient des épithéliomes véritables et non des comes, ainsi qu'on l'admet généralement. A la suite de Unna la question étudiée par un grand nombre de dermatalogistes qui, pour la plupart, accepté ses idées avec des variantes. Citons l'opinion de Kromayer qui que les cellules de nævus sont des cellules conjonctives provenant de l' derme. La question ne peut pas être considérée comme étant encore défi vement tranchée, car les connexions avec l'épiderme ne sont rien m qu'évidentes et la présence d'un réseau élastique intercellulaire dans amas de cellules de nævus ne cadre pas avec ce qu'on est accoutumé à dans les épithéliomes.

3° **Nævus pileux.** — Il est caractérisé par un développement loc anormal de poils ; ceux-ci sont plus ou moins longs, fins et soyeux sur parties habituellement glabres, longs et gros dans les parties velues cor la face non seulement chez l'homme, mais aussi chez la femme. Le na pileux n'existe guère à l'état de pureté, les poils siègent presque touj sur une macule pigmentée ou sur un nævus tubéreux.

Le nævus pileux ne prend généralement tout son développement chez l'adulte ; pendant l'enfance, il se présente comme un nævus pign taire ou tubéreux couvert d'un fin duvet. Cependant, dans les grands n tubéreux et pigmentés qui existent à la naissance, les poils sont déjà développés dès la première enfance.

4° **Nævus angiomateux.** — On peut y distinguer des lymphangiome des hémangiomes, profonds ou superficiels. Il en est question à l'art *Angiome*.

5° **Nævus kératosique.** — Il est constitué par une hyperkératose p duisant un état verruqueux dont on observe tous les degrés, depuis simple état rugueux jusqu'à de véritables cornes de plusieurs centimè de long.

Les nævi kératosiques sont constitués par une hypertrophie énorme la couche cornée, pouvant aboutir à des massifs très épais comme dans cornes juvéniles. La couche granuleuse est assez marquée, la couche é

neuse est plutôt amincie. Les papilles sont allongées, mais moins que ne pourrait le faire supposer la hauteur des épines cornées qui les surmontent. Le derme est peu altéré, mais on y trouve souvent des traînées peu développées de cellules de nævus. On y observe enfin quelquefois des hypertrophies des glandes de la peau, particulièrement des glandes sébacées.

Le nævus kératosique forme des surfaces plus ou moins étendues, verruqueuses, dures et rugueuses, hérissées de saillies cornées, donnant parfois une véritable sensation de râpe, d'une couleur noirâtre par suite des poussières qui s'y accumulent. Les nævi kératosiques deviennent plus durs, plus verruqueux aux extrémités et sur les faces d'extension des membres. Dans les plis de flexion et par suite de la macération, les saillies deviennent plus molles. Sur les surfaces palmaires et plantaires, ils forment des plaques cornées, dures, compactes, jaunâtres, à peu près lisses, mais coupées de fissures dans les plis de flexion.

Il y a parfois combinaison avec le nævus charnu, ce qui donne naissance à des tumeurs sessiles ou des plaques saillantes dures, à surface mamelonnée ou papillomateuse, parfois verruqueuse, mais généralement moins hyperkératosique que dans le nævus kératosique pur.

Le nævus kératosique correspond aux nævi durs de Unna, et, quand il est systématique, aux nævi linéaires ou nævi nervorum de divers auteurs. Il comprend presque tous les cas d'ichthyose hystrix, les cornes juvéniles et certains kératomes symétriques des extrémités.

Dans aucune forme, la distribution systématique n'est aussi fréquente ni aussi accusée que dans le nævus kératosique. Cette distribution est le plus souvent unilatérale. Sur le tronc il figure des bandes zoniformes qui partent de l'épine dorsale, forment d'abord un petit crochet à sinus inférieur, puis se portent en dehors, contournent le corps, et, avant d'arriver à la ligne médiane antérieure, forment encore un brusque crochet à sinus inférieur, dont le jambage terminal, quelquefois fort long, est presque vertical et suit la ligne médiane sans la dépasser. Cette bande affecte une largeur fort variable d'un point à un autre. Elle est souvent très étroite et présente des bords tranchés. Sur les membres, le nævus kératosique systématisé forme des bandes longitudinales parfois obliques ou contournant en hélice l'axe du membre. Sur la face, les lésions se font remarquer surtout par leurs contours nets et leur limitation précise à la ligne médiane. Il y a souvent plusieurs systèmes de bandes unilatérales sur le tronc et sur les membres, il peut en exister des deux côtés du corps, chaque système restant unilatéral.

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer cette distribution particulière. La première hypothèse qui se présente à l'esprit est que les bandes de nævus systématisé correspondent aux territoires des nerfs sensitifs cutanés, mais la coïncidence est loin d'être constante. On a de même cherché à établir la corrélation des systèmes de nævus avec les lignes de Voigt, c'est-à-dire avec les limites qui séparent les territoires de distribution des nerfs sensitifs; avec les divisions métamériques de l'axe cérébro-spinal, ou avec les territoires cutanés relevant de tel ou tel ganglion spinal. Jadassohn a montré qu'aucune de ces théories ne soutenait la discussion.

Dans un mémoire très documenté, Blaschko a établi que rien ne prou l'influence nerveuse sur le développement des nævi systématiques, que bandes correspondent souvent à la direction des poils et des lignes de cliv de la peau; il admet que la disposition en bandes est dû au développem même de la peau dont les territoires embryonnaires ou dermatomes ont s des déformations et des torsions par l'accroissement des diverses parties corps. Les bandes correspondraient à ces dermatomes ou à leurs limites. reste, lors même que l'on trouverait la règle qui régit la distribution nævi systématisés, on n'en connaîtrait pas pour cela la cause.

6° **Nævi glandulaires.** — Les glandes sébacées peuvent être hyperl phiées au niveau de certains nævi systématisés, mais ce sont des trouvail histologiques. On a observé (Selhorst, Thibierge) des nævi systémati entièrement formés de comédons de toute dimension jusqu'à celle d'un p et au-dessus, serrés les uns contre les autres et mêlés d'abcès et de ci trices résultant de leur suppuration.

Étiologie et développement. — Les nævi sont des lésions d'origi congénitale bien que leur apparition puisse être postérieure à la naissan Les grands nævi charnus pigmentés et velus, qui ressemblent à une pe de bête couvrant une partie du corps, existent complètement dévelop au moment de la naissance. Les nævi tubéreux ordinaires de la grand moyenne d'une lentille peuvent se montrer à tout âge, depuis le moment la naissance jusqu'à l'âge mûr et toujours avec des caractères identiqu d'une façon générale, il semble que leur apparition est d'autant plus préc qu'ils sont plus étendus. Leur premier début passe inaperçu, ils grandiss pendant quelques mois ou quelques années, puis restent indéfiniment stati naires sans jamais disparaître. Les nævi, surtout angiomateux, peuvent qu quefois s'ulcérer chez les enfants et persister très longtemps sous for d'une tumeur suintante, d'aspect fongueux; chez l'adulte et le vieilla l'ulcération atteint surtout des nævi tubéreux ou pigmentaires; elle indi alors la transformation en carcinome mélanique à marche rapide et gra Les nævi kératosiques n'existent jamais comme tels au moment de la n sance, mais, à ce moment ou peu de temps après, on a généralement ren qué une macule rougeâtre disparaissant incomplètement à la pression laquelle se développent les saillies verruqueuses tandis que la rougeur s'ét peu à peu, précédant toujours les altérations épidermiques. Le nævus ké tosique se montre généralement au cours de la deuxième enfance, gra quelquefois assez longtemps et finalement s'arrête et reste stationnaire peut arriver que les lésions rétrocèdent quelque peu, mais c'est rare; e persistent sans tendance à la transformation maligne; celle-ci, en ef étant due à la prolifération des cellules de nævus, ne se produit guère dans les nævi tubéreux mous et non dans les nævi kératosiques où les lules de nævus sont rares ou manquent complètement. Au point de vue symptômes et de l'allure générale, on peut diviser les nævi en trois group 1° le groupe angiomateux; 2° le type du nævus pigmenté comprenant au les nævi tubéreux et pileux qui sont rarement systématisés et peuvent d

ner naissance à des cancers mélaniques; 3° le nævus kératosique, avec les nævi papillomateux et glandulaires qui sont systématisés et ne dégénèrent pas.

L'étiologie des nævi est encore fort obscure. L'hérédité s'observe assez fréquemment, soit dans les nævi pigmentaires disséminés, soit dans les nævi systématisés. Une opinion populaire très ancienne et très répandue dans tous les pays veut que les nævi soient le résultat d'impressions morales subies par la mère pendant sa grossesse, et l'analogie d'aspect entre certains nævi et tel ou tel fruit a fait incriminer les désirs morbides non satisfaits de la mère et donner le nom d'*envie* à la lésion de l'enfant. Quelque inexplicable, voire même absurde que puisse sembler cette vieille opinion populaire, il est probable qu'elle contient une parcelle de vérité et que, par un mécanisme qui nous échappe, des monstruosités, des malformations ou de simples nævi puissent être causés par des influences morales ou psychiques s'exerçant sur la mère pendant sa grossesse. Il existe un certain nombre d'observations qui montrent une corrélation ou une coïncidence bien extraordinaire entre une émotion de la mère et les malformations de l'enfant, et ces faits sont trop fréquents pour qu'il soit permis de les négliger complètement.

Certaines variétés de nævi sont d'une extrême rareté, par exemple les grands nævi pigmentaires et velus. Les nævi systématisés, étendus, sont également peu fréquents, mais il n'est pas rare d'en trouver d'ébauchés, réduits à une bande zoniforme, à quelques plaques bien délimitées et strictement unilatérales. Les nævi disséminés, tubéreux, pigmentaires ou velus sont d'une extrême fréquence, au point qu'il n'est guère d'individu arrivé à l'âge adulte qui n'en présente quelques-uns.

Pronostic. — Le pronostic des nævi est, d'une façon générale, caractérisé par l'immobilité de la lésion qui n'a pas de tendance à progresser ni à rétrocéder. Cependant, il faut faire quelques réserves pour les nævi systématisés, qui commencent dans l'enfance par un ou deux points et s'étendent peu à peu pendant plusieurs années au point de devenir très gênants par le siège, par l'étendue ou quelquefois par l'intensité des lésions. De même, les nævi pigmentaires peuvent se multiplier dans le cours de l'adolescence au point de défigurer les malades si, par hasard, ils siègent dans les parties découvertes. Les nævi sont essentiellement des tumeurs bénignes; on peut voir cependant quelquefois un nævus charnu se transformer tout d'un coup, surtout chez les gens âgés, en une tumeur d'une extrême malignité. Cette complication est cependant relativement très rare si l'on compare le nombre de cas de cancers mélaniques ayant cette origine à celui des individus porteurs de nævi charnus ou pigmentaires.

Diagnostic. — Le diagnostic des nævi se fonde sur l'apparition de la lésion sans cause extérieure appréciable dans le cours de la première ou de la seconde enfance; son développement lent, suivi d'un état stationnaire indéfini, l'absence de tout phénomène inflammatoire, de toute douleur ou de tout trouble de la sensibilité. Les nævi tubéreux et pigmentaires sont trop connus pour prêter à l'erreur; les nævi papillomateux ou kératosiques seront souvent caractérisés par leur systématisation unilatérale.

[W. DURREUILH]

Traitement. — Il est très difficile d'obtenir la guérison des nævi; tr souvent il vaut mieux ne pas essayer. Dans les nævi pileux, on peut pratiqu l'épilation électrolytique, et, en poussant l'opération un peu loin, on peut, prix de quelques petites cicatrices, faire disparaître en partie la base néopl sique et pigmentée de l'hypertrichose. Pour les nævi tubéreux, on pe recommander le procédé de Mikulicz quand il est applicable. Il consiste abraser le nævus au niveau de la peau voisine au moyen d'un rasoir, puis applique un pansement sec avec la gaze iodoformée et on laisse la cicatris tion se faire, sans y toucher. Il est essentiel que l'opération soit rigoure sement aseptique ; s'il survient la moindre suppuration, il en résul des cicatrices, tandis que celles-ci sont presque nulles si l'opération e bien faite.

Dans les nævi kératosiques ou papillomateux, on peut obtenir de bo résultats avec l'ignipuncture qui remplace le nævus par une cicatrice ou p le raclage fait profondément, aseptiquement et suivi d'un pansement s unique, ce qui donne le minimum de cicatrice.

Dans quelques cas, les applications de savon vert, les pommades à l'aci salicylique, les pansements humides à la résorcine, pourront amélior momentanément des nævi kératosiques aggravés par la négligence, en faisa tomber les masses hyperkératosiques.

XXVIII

XANTHOME.

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *xanthelasma* ou *xanthome*, on a décrit une affection de la peau, plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, caractérisée par des taches, papules, nodules ou tumeurs de couleur jaune.

Étiologie. — La nature intime de cette maladie n'est pas connue; la seule question de ses rapports avec l'ictère, les maladies du foie, le diabète, a été éclairée par les recherches de Hutchinson (1871), Mackenzie, Colcott Fox, Köbner, Torök (1893), etc. L'ictère et la glycosurie ont rarement été invoqués chez les enfants xanthomateux; chez les adultes et les vieillards, au contraire, la coïncidence des troubles hépatiques a été mise hors de doute.

Le xanthome peut débuter de très bonne heure, dans les premières années ou même les premiers mois de la vie, et il a parfois un caractère familial et héréditaire sur lequel plusieurs auteurs ont insisté.

Récemment, MM. R. Morichau-Beauchant et R. Bessonnet ont étudié, dans un important mémoire (*Arch. gén. de méd.*, 15 sept. 1903), le xanthome héréditaire et familial, ses relations avec la diathèse biliaire. Ils citent de nombreux exemples de xanthome chez plusieurs membres de la même famille, et ils s'efforcent de découvrir les troubles hépatiques légers ou graves, latents ou manifestes, qui existaient en pareil cas. Pour les mettre en évidence, on est parfois obligé d'examiner le sérum sanguin et de scruter de très près les symptômes de la cholémie familiale. En tout cas, ces symptômes sont d'autant plus marqués que les malades avancent en âge. Chez les enfants, le foie paraît presque toujours intact, mais on doit craindre qu'il ne s'altère par la suite, et la présence du xanthome peut permettre de prévoir ces altérations.

« En résumé, disent MM. Morichau-Beauchant et R. Bessonnet, il résulte de notre enquête sur les observations publiées de xanthome héréditaire, des faits positifs qui confirment l'hérédité du xanthome par l'hérédité du terrain biliaire, et des faits négatifs qui ne sont nullement probants contre cette théorie, vu l'insuffisance des renseignements apportés. Il n'est pas douteux pour nous que plus on scrutera attentivement les antécédents des malades, l'attention étant désormais attirée sur ces faits, plus les observations positives se multiplieront, et plus on s'apercevra que l'hérédité du xanthome ne peut s'expliquer que par l'hérédité du terrain sur lequel il se développe. »

Outre le diabète et le xanthome relevés dans les antécédents héréditaires des enfants xanthomateux, on a signalé l'arthritisme, la goutte, la syphi-

lis, etc. Hallopeau admet que le xanthome infantile est une sorte de n plasme embryonnaire bénin présentant beaucoup d'analogie avec les n et le molluscum pendulum.

Depuis quelques années, les observations de xanthome chez les enfa se sont multipliées; Chauvière (*Thèse de Paris*, 1894) en rapporte (4 congénitales, 13 avant 5 ans, 13 avant 14 ans). A ces 30 cas, on p en ajouter 4 de la Thèse de Mircouche (Paris, 1901), et quelques aut dont nous donnons plus loin le résumé. Nous signalerons un travail Dr Franz v. Torday dans le *Monatschrift für Kind.* 1903 (Xanthoma tube sum im Kindesalter).

Anatomie pathologique. — La couleur jaune des éléments xanthor teux est due à la présence de la graisse.

Balzer et Chambard ont bien étudié la structure des éléments xant lasmiques; cette structure ne varie pas avec le degré de l'affection (tach papules, tubérosités, tumeurs) ni ses localisations (paupières, tronc, n queuses, membres). Entre les faisceaux du derme, on trouve toujours, microscope, des taches jaune d'or constituées par de la graisse (cellu polynucléaires graisseuses entre les mailles du tissu conjonctif). Le x thome est donc formé d'un tissu adipeux un peu spécial. Les taches, plaq ou tumeurs xanthélasmiques ont pour siège habituel la peau; dans un qui m'est personnel, elles occupaient le cou et la partie supérieure du tro Mais on peut les observer sur les muqueuses, dans la bouche, sur la cor (cas de Gaucher).

Symptômes. — On voit, chez un enfant plus ou moins jeune (2, 5, 10 ans), de petits éléments analogues à des verrues disséminés sur di rentes parties du corps : face, tronc, bras, jambes, mains, etc.

Ces verrues, très inégales pour la forme et les dimensions, ont p caractère constant d'être jaunes comme la peau de chamois, le beurre fr la rose thé, etc. Quelques éléments sont très petits, punctiformes, du volu d'une tête d'épingle; d'autres atteignent les dimensions d'une lentille, d pois, d'un haricot. Leur consistance est ferme, élastique; elles ne dé minent ni douleurs, ni démangeaisons; leur indolence et leur torpidité s frappantes. Aucun trouble fonctionnel. L'état général reste bon. L'exa du foie et des urines ne révèle habituellement ni lésions hépatiques, ni cosurie, ni albuminurie. Pas d'ictère.

La durée de la maladie est indéfinie, et l'on n'en peut prévoir le ter Quelques éléments s'atrophient et disparaissent, mais ils sont remplacés d'autres.

Voici quelques exemples qui mettent en relief la symptomatologie xanthome infantile :

1° Garçon de 3 ans 1/2, début à 2 ans par petites papules jaunes la face; kératite ensuite avec formation d'un petit xanthome sur la cor droite; en même temps, ectopie testiculaire, crâne asymétrique (Gauche Herscher. *Soc. de Derm.*, 9 nov. 1899);

2° Fille de 12 ans, ayant de petites tumeurs jaunes, symétriquem placées sur le dos des mains, et considérées comme des *verrues*. On

trouve d'autres aux coudes et genoux. Volume allant d'une tête d'épingle à un pois; indolence. Il y a 4 ans, ictère (famille arthritique). Feulard (*Rev. de Derm.*, 10 mai 1894);

3° Deux frères ayant présenté, à 8 et 14 ans, des nodules jaunes et des plaques de même couleur aux coudes et aux genoux; puis les nodules ont envahi les mains, la nuque, les fesses; pas d'ictère ni glycosurie (Chauvière, *Thèse de Paris*, 29 nov. 1894);

4° Fillette observée à 9 mois et à 2 ans 1/2; nombreuses taches, papules et tumeurs jaunes occupant la face, le cou, la partie supérieure du tronc et les membres. La mère de l'enfant, que j'ai soignée il y a 20 ans pour une syphilis secondaire, a pu compter jusqu'à 180 éléments xanthomateux. Cette femme a eu 10 grossesses (4 fausses couches, 5 enfants vivants). Les antécédents spécifiques ont fait commettre une erreur de diagnostic à quelques médecins qui ont considéré les xanthomes comme des gommes. D'autres ont pensé à l'urticaire pigmentée à cause de la pigmentation de certains nodules. Le sirop de térébenthine a fait disparaître cette pigmentation (Comby).

Toutes les observations de xanthome recueillies chez les enfants montrent sa bénignité relative (pas de douleurs, pas de troubles généraux), mais en même temps sa chronicité et sa durée indéfinie. La présence de ces tumeurs ne semble pas plus inquiétante que celle des nævi pigmentaires ou du *fibroma molluscum*. Cependant, il faut faire quelques réserves pour l'avenir, et le pronostic se trouve assombri par la notion des lésions hépatiques et de la glycosurie maintes fois signalées dans le xanthélasma des adultes.

Diagnostic. — Quand on se trouve pour la première fois en présence du xanthome chez un jeune enfant, on hésite à le reconnaître. Il ne siège pas aux paupières comme chez l'adulte; il est disséminé au hasard sur les diverses parties du corps. On pense d'abord aux *verrues*, mais comment expliquer la couleur jaune? au *molluscum pendulum*, aux *syphilides papuleuses* ou *tuberculeuses*, à l'*urticaire pigmentée*, etc. Mais la couleur jaune caractéristique n'appartient pas à ces diverses maladies. Outre la couleur, la forme régulière et arrondie, la consistance molle, l'indolence parfaite, l'évolution lente, plaident en faveur du xanthome.

Traitement. — La thérapeutique du xanthome est difficile et peu efficace. Cependant, M. E. Besnier s'est bien trouvé de la térébenthine à haute dose, qui amènerait la disparition des cellules graisseuses dans quelques cas. Le sirop de térébenthine, donné à l'enfant que j'ai observé, fit disparaître la pigmentation des éléments. On pourra donc, chez l'enfant, prescrire ce sirop, à la dose progressive de 1, 2, 3, 4, 5, 6 cuillerées à café par jour. On ne peut songer au traitement chirurgical (thermo ou électro-cautère, exérèse, caustiques chimiques) que dans les cas de tumeurs volumineuses, gênantes, etc. En cas de glycosurie, ictère, congestion du foie, on ne manquera pas de traiter ces affections concomitantes.

[J. COMBY.]

XXIX

NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

PAR LE Dr J. COMBY
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *neurofibromatose généralisée* ou *maladie de Recklinghausen* (1882), on décrit un syndrome caractérisé par : tumeurs de la peau, tumeurs des nerfs, taches pigmentaires. On trouvera des renseignements détaillés sur cette affection dans : Feindel et Oppenheim (*Arch. gén de méd.*, 1898), Labouverie (*Thèse de Nancy*, 1899), Lévy et Ovize (*Gaz des hôp.*, 11 nov. 1899), W. Spitzmüller (*Wien. med. Woch.*, févr. mars 1904), Sarazanos (*Thèse de Paris*, 1904), Berger (*Arch. gén. de méd.* 31 mai 1904).

Étiologie. — Qu'elle apparaisse dès la naissance ou plus tard, la maladie est considérée comme une malformation congénitale (Feindel). Fréquemment, on trouve l'hérédité similaire ou dissemblable; le névrome plexiforme et la neurofibromatose s'engendrent réciproquement. L'alcoolisme, les névroses, sont incriminés par quelques auteurs. Murray signale la consanguinité dans un cas. Le caractère familial se voit parfois (plusieurs enfants de la même famille).

Parlant de la neurofibromatose, Feindel dit qu'elle est : congénitale toujours, héréditaire souvent, familiale quelquefois.

Elle se montre surtout dans l'enfance, chez des sujets faibles, arriérés, crétins, idiots, anormaux et malformés. Pas de différence quant au sexe.

Comme causes occasionnelles, on a invoqué le refroidissement, le surmenage et les traumatismes, les fièvres éruptives et autres maladies infectieuses, la tuberculose, les intoxications.

Anatomie pathologique. — La peau des sujets atteints présente des nævi, des angiomes caverneux, des taches pigmentaires avec granulations jaunes, foncées ou noires dans le protoplasma des cellules de Malpighi, ou dans les cellules du tissu conjonctif. On trouve aussi des tumeurs cutanées formées de fibres conjonctives et parfois aussi de fibres lisses, contenant des filets nerveux, des glandes sudoripares et des vaisseaux. Ces fibromes siègent dans le corps papillaire du derme, dans ses mailles profondes ou dans le tissu cellulaire sous-dermique. Il n'est pas démontré qu'ils partent toujours de la gaine des nerfs, malgré l'opinion de Recklinghausen; il y a des fibromes sans rapport avec les nerfs et sans fibres nerveuses dans leur tissu.

Les *neurofibromes*, ou fibromes des nerfs, peuvent siéger sur les troncs nerveux, sur leurs ramifications, sur les plexus. Les fibromes tronculaires et ramusculaires sont uniques ou multiples, isolés ou groupés, sessiles ou

pédiculés; ils ont pris naissance aux dépens des nerfs. Leur grosseur est celle d'une lentille, d'un pois; dans leur structure entrent des fibrilles conjonctives, des cellules, des vaisseaux. Les *névromes plexiformes* rappellent un faisceau de nerfs qui seraient issus d'un seul tronc; ces nerfs sont tortueux, moniliformes, hypertrophiés, entourés de tissu fibreux. La palpation donne l'impression de ficelles enchevêtrées et noueuses.

On a trouvé des tumeurs neurofibromateuses dans les organes profondément situés, l'estomac, l'intestin grêle, la gorge.

L'anatomie pathologique ne jette pas une vive lumière sur la nature de la maladie. Est-ce une infection comme la lèpre, ou une auto-intoxication comme la maladie bronzée? N'est-ce pas plutôt une malformation d'origine ectodermique, un tératome (Feindel, Brissaud)? Il y a incertitude.

Symptômes. — Début insidieux et même latent. L'attention est attirée d'abord, tantôt par des taches pigmentaires, tantôt par une ou plusieurs tumeurs cutanées. Les neuro-fibromes surviennent plus tardivement.

Dans quelques cas, le malade se plaint de troubles fonctionnels (crampes, douleurs) avant de présenter des symptômes objectifs. Et ce n'est qu'au bout de 2 ou 3 ans que la maladie est nettement constituée.

Alors se montrent une *triade cutanée* caractéristique et des troubles nerveux plus ou moins manifestes.

a) *Tumeurs cutanées.* — Une multitude de petites tumeurs se forment dans l'épaisseur des téguments; on a pu en compter des centaines, parfois mille et davantage. A la surface, la peau semble normale ou peu atteinte. Mais à la palpation on sent, dans le derme ou l'hypoderme, des tumeurs arrondies dont le volume va de celui d'un grain de plomb à celui d'une noisette ou d'une noix. Ces grosseurs, dont la consistance est mollasse plus souvent que dure, dont l'indolence est presque absolue, sont distribuées sans ordre et sans symétrie sur le tronc, au cou, à la tête, peu sur les membres, pas du tout à la paume des mains ni à la plante des pieds.

D'après Boudet, une des tumeurs peut devenir plus volumineuse que toutes les autres (tumeur majeure ou royale), et dégénérer en sarcome.

b) *Tumeurs nerveuses.* — Ces tumeurs ne se voient bien qu'en regardant attentivement, à jour frisant, la surface des membres. Elles sont sous-cutanées, plus dures que les précédentes, isolées ou réunies en chapelet sur le trajet des nerfs; elles sont douloureuses à la pression et parfois spontanément.

c) *Taches pigmentaires.* — On note en même temps une pigmentation punctiforme disséminée, des taches variant de la teinte café au lait à la teinte brun foncé, de forme arrondie ou irrégulière, de dimensions variables. Tout cela sans aucune symétrie. La pigmentation n'atteint pas les muqueuses.

Concurremment, on peut rencontrer des nævi lisses ou pilaires, des tumeurs pédiculées (*molluscum pendulum*), des anévrysmes cirsoïdes.

d) *Troubles fonctionnels.* — Très variables et très inconstants sont les troubles fonctionnels: faiblesse générale, lourdeur, asthénie, crampes, douleurs, anesthésie, facies hébété, obtusion intellectuelle, mémoire incer-

taine. On a vu des cas qui se compliquaient d'ostéomalacie. Les malade finissent par le marasme et la cachexie.

On peut distinguer des formes complètes et des formes incomplètes o frustes, avec absence d'un ou deux symptômes importants.

Pronostic. — Que la maladie se soit déclarée à la naissance ou plus tard elle procède par poussées successives avec périodes intercalaires plus o moins longues. La durée est indéfinie et la terminaison par cachexie pro gressive, par tuberculose, par sarcome est à redouter. Le pronostic est don très grave, et il ne faut pas compter sur la guérison spontanée. La situatio sera jugée d'autant plus grave que les tumeurs seront plus grosses et plu nombreuses.

Diagnostic. — Les pigmentations de la maladie de Recklinghausen s distinguent de celles de la *maladie d'Addison*, non seulement par leu moindre étendue et leur généralisation plus rare, mais encore par leu absence au niveau des muqueuses.

Un peu d'attention suffira à écarter les *lipomes*, *xanthomes*, *molluscu pendulum*, *gommes*, *cysticerques*, *tubercules de la lépre*, *kystes*, *ga glions*, etc.

Traitement. — L'intervention chirurgicale n'est indiquée que dans le cas de tumeurs volumineuses, gênantes, douloureuses. On entourera l malade de soins hygiéniques : grand air, bonne alimentation. On le défendr le plus possible contre les traumatismes et les refroidissements.

XXX

SCLÉRODERMIE

PAR LE Dr P. HAUSHALTER
Professeur agrégé, chargé de la Clinique des maladies infantiles à la Faculté de Nancy.

Alibert décrivit sous le nom de sclérémie (1817) et Gintrac sous le nom de sclérodermie la transformation fibreuse ou scléreuse du derme survenant sans lésion antérieure des téguments. Thibierge prétend que sous le nom de sclérodermie on englobe des faits très différents au point de vue clinique; d'après lui, il n'y a pas une sclérodermie, mais des sclérodermies. Rilliet le premier signala la sclérodermie chez des enfants: dans ces dernières années, de nouvelles observations ont été relatées par Haushalter, Neumann, Pringle, Sternthal.

Symptômes. — On peut distinguer avec Besnier 3 formes de sclérodermie : 1° La sclérodermie œdémateuse (Hardy), caractérisée surtout par de l'œdème qui aboutit rapidement à une sclérose étendue à la plus grande partie du tégument; 2° la sclérodermie progressive, chronique d'emblée, à développement symétrique, débutant quelquefois par la face ou par les doigts (sclérodactylie); 3° la sclérodermie localisée partielle.

Dans les trois formes, la peau est lisse, tendue, dépourvue de plis; au palper, elle donne, suivant les cas, ou bien la sensation d'une membrane fine et mince, ou bien celle d'un tissu lardacé, ou rigide comme du carton; l'impression ressentie varie aussi suivant que la transformation fibreuse occupe seulement le derme ou bien le tissu cellulaire sous-cutané et même les tissus profonds. La sclérose de la peau peut s'accompagner dans certains cas de lésions viscérales et vasculaires, ou même d'atrophies et de rétractions musculaires.

Les deux premières formes, la sclérodermie œdémateuse et la sclérodermie progressive chronique d'emblée, n'ont pas été jusqu'ici constatées dans l'enfance; par contre, il existe dans la littérature médicale plusieurs observations de sclérodermie localisée partielle; c'est cette forme seule que visera notre description.

Sclérodermies localisées partielles. — La sclérodermie localisée partielle peut dans l'enfance affecter les formes observées chez l'adulte, à savoir: la morphée, la sclérodactylie et la sclérodermie en plaques disséminées.

La *morphée* (E. Wilson), (chéloïde blanche d'Addison), est constituée par une plaque de sclérose de forme arrondie ou irrégulière, de couleur blanc ivoire, lisse, entourée d'une zone violacée de 2 à 10 millimètres de largeur, due à la dilation des petits vaisseaux cutanés (*lilac ring* des auteurs anglais). Ordinairement, il n'existe qu'une seule plaque de morphée chez le même sujet; la guérison, qui est la règle, se produit lentement, et laisse à sa suite des téguments normaux ou légèrement amincis. Un cas typique de morphée a été rapporté par nous (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1899),

chez une fillette de 12 ans qui portait une plaque frontale allant de l racine du nez au sommet de la tête, et plus récemment par Brito Forest (*Rev. med. del Uruguay*, 1903) chez un garçon de 13 ans, porteur de deu plaques caractéristiques à la face. Dans une observation un peu différente d Sternthal (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1898), il s'agit d'un garçon de 11 ans dont la face présentait, en même temps que des éphélides, une série de petite dépressions blanches avec ectasies vasculaires ; dans un cas assez analogue relat par Mendes da Costa (*Ass. des Derm. hollandais*, 1897-1898), une fillette d 13 ans présentait sur la partie de la peau innervée par les 5e, 6e, 7e nerf cervicaux une grande quantité de taches de morphée larges comme des bou tons de chemise et parsemées de fines télangiectasies; les muscles correspon dants du bras étaient atrophiés et la peau était pigmentée en brun jaunâtre

Deux cas de *sclérodermie en plaques disséminées*, rapportés par nous peuvent donner une idée de cette forme de la maladie : une fillette d 6 ans présentait sur le dos du pied droit une grande tache d'aspect cicatri ciel, une autre allongée à la face externe de la cuisse droite, deux au niveau du thorax, et une à la face interne de l'avant-bras droit; le début remontai à l'âge de 2 ans 1/2; à ce moment, les plaques paraissaient collées à l'os mais peu à peu la peau reprit de la souplesse, et l'atrophie des muscles sous jacents diminua; cependant, le membre inférieur droit dans son ensembl demeura plus court. Chez une autre fillette de 11 ans, il existait une plaqu lardacée sur le flanc droit, et sous le sein droit une autre tache ovalaire, sèche dure, ne se laissant pas plisser; ces taches étaient encadrées d'une auréol couleur café au lait; sur le dos du pied droit, existait une bande d'un blan nacré adhérant aux parties sous-jacentes et d'aspect cicatriciel; le long du tibia droit, toute la peau adhérente à l'os sous-jacent offrait un état lardacé

La *sclérodactylie* a été rencontrée par nous chez une fillette de 7 ans chez laquelle les doigts étaient effilés, amincis, racornis à leur extré mité; la peau était fine, vernissée, bleuâtre, froide; à la face palmaire de l main et des doigts, l'épiderme était épais, sec, corné, lamelleux; le débu remontait à l'âge de 6 mois; une sœur de 2 ans présentait depuis l'âge de 7 mois des lésions analogues.

Certaines variétés d'hémiatrophie de la face, de trophonévrose faciale amenant l'atrophie de la peau, du tissu cellulaire, des muscles et même des os, et aboutissant chez l'enfant à l'affaissement et au desséchement d'une moitié du visage, ne sont probablement que des formes de la sclérodermie ; Jagot (*Arch. méd. d'Angers*, 1905) a observé chez un garçon de 7 ans une hémiatrophie faciale, avec amincissement et état parcheminé de la peau, atrophie du tissu cellulaire et des muscles, qui avait débuté à l'âge de 5 ans par des taches blanches, l'une à l'extrémité interne du sourcil gauche, l'autre sur le menton, du même côté.

Étiologie. — Les causes de la sclérodermie sont des plus obscures; on a incriminé sans motifs suffisants les infections, le froid, l'état névropathique du sujet ou des ascendants, l'alcoolisme ; on a noté chez l'adulte l'association de la sclérodermie avec des maladies thyroïdiennes, myxœdème et goitre exophthalmique; en réalité, dans bien des cas, il est impossible de trouver à

la maladie aucune origine apparente. La sclérodermie est plus fréquente dans le sexe féminin; d'après le relevé de Bouttier (*Th. de Paris*, 1886), les trois quarts des sujets atteints concernaient des femmes; les cinq cas de sclérodermie infantile étudiés par nous ont été observés chez des petites filles. La sclérodermie, fréquente surtout à l'âge adulte et dans l'adolescence, peut se développer à toutes les périodes de l'enfance; on l'a vue paraître dans les premières semaines de l'existence; dans un cas de Neumann (*Arch. für Kinderheilkunde*, 1898) et dans 4 cas de Cruse (*Jahrb. f. Kinderh.*, 1880), il s'agissait de sclérodermie à forme circonscrite avec épaississement de la peau; l'atrophie cutanée ne fut observée que dans un cas; la guérison fut la règle. Dans un cas de Pringle (*Derm. Soc. of London*, 1899), un enfant de 6 semaines portait depuis l'âge de 15 jours, sur chaque région deltoïdienne, une plaque dure, saillante, mamelonnée, rougeâtre, en même temps qu'une plaque de sclérodermie typique dans le dos. Un cas de sclérodermie congénitale a été observé par nous (*loc. cit.*) chez une fillette d'un mois présentant depuis la naissance une bande violacée étendue le long de la face externe de la cuisse et de la jambe gauches, un placard violacé au niveau du genou gauche et du grand trochanter droit et des bandes blanchâtres sur le dos du pied; à l'endroit de ces taches, la peau était amincie, le tissu cellulaire absent, les muscles atrophiés.

Anatomie pathologique. — La lésion dominante au niveau des parties atteintes consiste en un accroissement plus ou moins accentué du tissu conjonctif et des fibres élastiques du derme; l'épiderme est aminci; les papilles tendent à disparaître; les glandes cutanées et les poils s'atrophient; dans la couche cellulo-adipeuse, la graisse disparaît; des travées épaisses de tissu conjonctif la traversent en tous sens. En certains points, on note l'épaississement des parois vasculaires avec rétrécissement et même oblitération du calibre; les nerfs cutanés dans les parties malades sont souvent altérés, atrophiés ou sclérosés; mais les lésions vasculaires ou nerveuses ne sont pas constantes; elles ne semblent pas d'ailleurs avoir plus de signification que les lésions des autres parties de la peau.

Pathogénie. — La pathogénie de la sclérodermie est à peu près inconnue. L'hypothèse séduisante de Zambaco-Pacha, qui voit dans la sclérodermie une forme fruste ou atténuée de la lèpre, aurait besoin de preuves basées sur des données cliniques ou bactériologiques. Les partisans de l'origine nerveuse de la sclérodermie se basent sur les lésions du système nerveux central, qui ne sont pas démonstratives; sur les lésions des nerfs périphériques, qui ne sont pas constantes ou qui, en tous cas, sont secondaires; sur des arguments cliniques visant l'état névropathique des sujets, les troubles de pigmentation, les altérations cutanées d'apparence tropho-neurotique, l'atrophie des muscles dans les territoires atteints, la distribution plus ou moins nette de la sclérodermie le long des territoires nerveux. On invoque, en faveur de l'origine nerveuse centrale de la sclérodermie, la topographie de la sclérodermie en bandes, qui rappelle la topographie métamérique du zona; mais ces analogies ne sont pas des démonstrations. En réalité, s'il est incontestable que le système nerveux joue un certain rôle dans la distribu-

tion et le développement des lésions, il n'en est pas moins vrai que la nat intime de la sclérodermie nous échappe; tout ce que l'on peut avancer, s crainte d'erreur, c'est que la sclérodermie n'est pas exclusivement une m die cutanée, mais bien la localisation d'un processus général.

Pronostic. — La marche de la sclérodermie est essentiellement ch nique. Les formes généralisées à évolution progressive et fatale, compliqu de lésions viscérales, n'ont pas été constatées jusqu'à présent dans l'enfan La sclérodermie à foyers localisés et la morphée, observées habituellem dans le bas âge, sont susceptibles de présenter de longues périodes d'ar et des guérisons partielles ou complètes; il est curieux de voir des porti de peau amincies, cicatricielles, collées à l'os, paraissant à jamais flétri reprendre de la souplesse, de l'épaisseur, de la couleur.

Diagnostic. — La sclérodermie sera distinguée facilement des cicatri que peuvent laisser sur la peau de l'enfant les brûlures, l'ecthyma, les lési tuberculeuses ou syphilitiques.

Les chéloïdes n'ont pas la forme régulière des plaques de scléroderm et présentent habituellement des prolongements irradiés. Le vitiligo, que morphée dans ses formes atténuées peut simuler, se distingue ordinairem par ses taches nombreuses sans induration ou atrophie de la peau. Les p ques de lupus érythémateux n'offrent pas la teinte jaunâtre ni l'induration la morphée; leur bordure rouge squameuse ne peut être confondue a l'auréole lilas de la morphée. La lèpre dans sa forme trophoneurotique ne p sente pas d'induration de la peau; elle s'accompagne de taches pigmentair et surtout de troubles de la sensibilité cutanée; il faut ajouter que ces tr bles ont été constatés quelquefois dans la sclérodermie.

La sclérodactylie peut simuler la maladie de Raynaud à ses débuts : l'é lution éclaire le diagnostic; la sclérodactylie se complique ultérieurement sclérose cutanée plus ou moins généralisée et de résorption progressive d phalanges; la maladie de Raynaud se termine par la gangrène mutilante. syringomyélie peut amener des troubles trophiques des extrémités, mais sont toujours combinés avec des altérations de la sensibilité. Chez l'enfa tout jeune, on ne confondra pas, avec la morphée ou la sclérodermie bandes, l'induration diffuse du sclérème, qui survient chez les prématuré les athrepsiques, etc.

Traitement. — Le traitement de la sclérodermie est local et génér

Le traitement local consiste en massage quotidien des parties atteinte usage des courants continus, de l'électrolyse (Brocq), des bains électrique de l'hydrothérapie sous toutes ses formes : douches tièdes, bains de me bains de vapeur, douches ou bains sulfureux; en scarification des plaqu de sclérodermie; en application de pointes de feu sur la région du rach d'où émergent les nerfs se rendant aux parties de la peau intéressée (Brocq

Les médicaments internes paraissent avoir été en général inefficaces l'arsenic cependant peut présenter quelques indications; on pourra da certains cas employer les iodures à titre d'essai. La vie au grand air, la cu marine, l'action solaire, paraissent *a priori* devoir influencer heureuseme la nutrition de la peau chez les enfants atteints de sclérodermie.

XXXI

LÈPRE

PAR LE Dr E. JEANSELME
Professeur agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.

Définition. — La lèpre est causée par un agent figuré qui lui appartient en propre, le bacille de Hansen. C'est une maladie à évolution lente et paroxystique, caractérisée par des poussées de macules et des tubercules, par des anesthésies, des amyotrophies et des mutilations.

Dans l'antiquité, comme au Moyen Age et à la Renaissance, médecins, historiens et législateurs signalent en maints passages ce terrible fléau qui fait pour ainsi dire partie intégrante de la vie des peuples. Actuellement la lèpre recule devant la civilisation, mais ce n'est pas, comme le croient trop souvent les médecins eux-mêmes, une maladie éteinte, c'est une maladie contemporaine, en évidente activité sur la majeure partie du globe.

Domaine géographique. — Il existe deux énormes foyers d'endémie lépreuse, l'un *asiatique* qui comprend l'Hindoustan (130.000 lépreux), la presqu'île Indo-Chinoise, la Chine, le Japon, les Philippines et l'archipel Indo-Malais, l'autre *américain* qui couvre toute l'Amérique latine : Mexique, Colombie, Guyanes, Antilles, Brésil, etc.

La plupart des îles du Pacifique sont décimées par la lèpre, notamment Taïti, les Marquises, les Nouvelles-Hébrides, les Fidji, l'archipel des Sandwich ou Hawaï et la Nouvelle-Calédonie.

En Afrique, la lèpre est commune en Égypte, sur la côte de Barbarie (Maroc, Algérie, Tunisie, Tripolitaine), sur la côte occidentale d'Afrique et au Congo. Elle fait rage en Abyssinie et au Harrar, à Madagascar, à la Réunion, à l'île Maurice et dans le sud de l'Afrique.

En Europe, bien que la lèpre soit en voie de rétrocession, elle possède encore trois centres importants d'activité : un foyer scandinave, limité à la Norvège et à l'Islande; un foyer moscovite, cantonné dans les provinces baltiques de la Russie; un foyer balkanique, beaucoup plus étendu, qui occupe les États Danubiens, le sud de la Russie, la Turquie d'Europe, la Grèce et toute l'Asie antérieure.

En Sicile, en Espagne, mais surtout en Portugal, la lèpre n'est pas rare. En France, on compte quelques lépreux autochtones, sur les côtes de Bretagne et sur la Riviera, en particulier dans la vallée du Paillon.

Le bacille de Hansen et les réactions qu'il détermine (fig. 1). — L'agent spécifique de la lèpre est un bâtonnet qui, par sa forme et ses réactions micro-chimiques, offre de nombreuses similitudes avec le bacille de la tuberculose. Comme ce dernier, il est acidophile et, après l'emploi du liquide d'Ehrlich ou de Ziehl, il résiste à la décoloration par les acides suffisamment dilués.

Toutefois, le bacille de Koch et celui de Hansen se distinguent l'un de l'autre par des caractères importants. D'abord, dans la lèpre, le nombre des bacilles qui infiltrent les tissus est ordinairement colossal ; ils sont entourés d'une capsule ou glée réfringente qui les agglutine en gros amas nommés boules épineuses ou *globi*. En second lieu, le bacille de Hansen n'est pas inoculable aux animaux et, jusqu'à présent, n'a pas pu être cultivé.

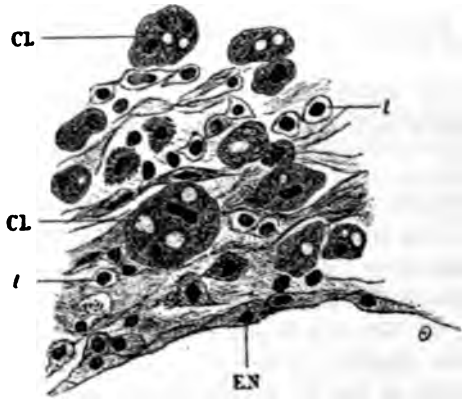


Fig. 1. — Tubercule lépreux situé au niveau de la racine de l'iris. — *CL*, cellules lépreuses avec ou sans vacuoles et bourrées de bacilles lépreux ; *l*, leucocytes ; *EN*, endothélium. (Zeiss. Immers. 1/12, Ocul. III.)[1]

Apporté dans les tissus par la voie sanguine, le bacille se greffe dans un espace lymphatique, y prolifère et provoque une réaction des cellules fixes, conjonctives, endothéliales ou épithéliales, et un afflux de cellules migratrices, lymphocytes, mononucléaires et plasmazellen.

Tel est le nodule lépreux ou léprome à l'état jeune. Dans la suite, le bacille pénètre dans les éléments, qu'il farcit de grosses colonies intra-cellulaires. Le protoplasma se tuméfie, se vacuolise, le noyau se multiplie par division endogène, et ainsi prennent naissance ce qu'on a appelé la cellule de Virchow et la cellule géante lépreuse. En même temps, les bacilles restés libres dans les fentes lymphatiques se multiplient sous forme de *globi*.

La forme, le siège et le volume des lépromes sont infiniment variables. Tantôt ils dessinent des manchons périvasculaires autour des vaisseaux cutanés pour donner naissance aux *macules* de la peau, tantôt ils se groupent en masses plus ou moins volumineuses pour constituer les *tubercules* de la lèpre. Les gros troncs nerveux sont aussi l'un des sièges d'élection des nodi lépreux. Presque toujours le bacille de Hansen se généralise et gagne les viscères. La rate, le foie, le testicule, la moelle des os et les glandes lymphatiques sont les parenchymes le plus souvent intéressés. Le poumon, l'intestin, le rein, le sont beaucoup plus rarement. Presque toujours plusieurs organes sont atteints simultanément.

Étude clinique. — Les premières manifestations apparentes de la lèpre sont précédées d'une période d'*incubation* dont il est difficile de préciser la durée moyenne. Certains cas font soupçonner qu'elle oscille entre 3 et 5 ans. Mais elle peut être plus courte, et surtout beaucoup plus longue.

La période d'*invasion* est marquée par des troubles vagues, sans aucun cachet spécifique, qui dénotent seulement une atteinte profonde de l'organisme. Aussi ce stade est-il comparable au début de la syphilis ou à la phase de germination de certaines tuberculoses. Tantôt ces prodromes consistent

[1] Figure extraite de l'article : Des manifestations oculaires de la lèpre, par E. Jeanselme et V. Morax, *Annales d'oculistique*. Paris, Maloine, nov. 1898.

en accès fébriles irréguliers et rémittents ; tantôt c'est une anémie progressive simulant la chlorose chez les jeunes filles, tantôt enfin c'est une sorte de syndrome neurasthénique fort peu significatif. Ces phénomènes se raviveront en recrudescences proxystiques à chaque décharge bacillaire.

Après cette phase septicémique, le bacille se greffe et colonise dans les

Fig. 2. — Léprides annulaires. — Sur de vastes étendues, au niveau des taches et en dehors d'elles, on voit des éléments miliaires disposés en quinconce rappelant la kératose pilaire. (Moulage du musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 265, d'après Lailler.)

différents appareils. Les troubles généraux font alors place aux signes locaux.

Suivant que le bacille de la lèpre se fixe dans la peau ou dans les nerfs périphériques, l'expression symptomatique est si dissemblable, qu'il faut distinguer deux grands types cliniques.

Dans la forme *tégumentaire*, la lèpre, assez semblable à la syphilis, se montre en quelque sorte disciplinée, en ce sens que dans un ordre uniforme se déroule une phase *maculeuse*, suivie d'une phase *tuberculeuse*.

Un enchifrènement tenace, une accumulation de croûtes obstruant les

narines, quelques épistaxis, bref un *coryza* chronique en apparence vulgair telle est souvent la première manifestation révélatrice de la lèpre tégumentair

Vers le même temps, la peau se couvre d'une abondante floraison c *macules érythémateuses* (fig. 2), au niveau desquelles — c'est là un cara tère pathognomonique — la sensibilité à la température et à la doulei est éteinte. Plusieurs poussées analogues se succèdent, et les macules, c plus en plus fixes, finissent par se transformer en *taches pigmentées*.

C'est alors qu'apparaissent sur la peau et sur les muqueuses les *tube*

Fig. 3. — Léontiasis ou facies léonin.

eules, sortes d'élevures noueuses et rénitentes, insensibles comme l taches. Ces éléments se groupent de préférence aux extrémités et sur face. Ils altèrent les traits du visage et réalisent cet aspect étrange et besti auquel on a donné le nom de *léontiasis* ou facies léonin (fig. 3).

Les muqueuses du nez, de la bouche, de la gorge et du larynx so souvent tapissées d'infiltrats lépromateux circonscrits ou diffus : de là d troubles fonctionnels variés tels que la raucité de la voix dont les ancie connaissaient bien la valeur sémiologique. La conjonctive, puis la cornée l'iris sont envahis par des tubercules miliaires, et tôt ou tard le lépreu devient aveugle. Dans nombre de cas, les testicules et les épididymes so bourrés de gros nodules lépreux. Cette forme tégumentaire procède pa

bonds et par à-coups; les trêves sont parfois très longues et peuvent durer jusqu'à la mort. La survie est, en moyenne, d'une dizaine d'années. La tuberculose pulmonaire hâte souvent la fin des malades hospitalisés.

Dans la lèpre *neurotique*, le tableau clinique est bien différent. Après plusieurs poussées successives de macules érythémateuses et pigmentaires, après l'éclosion de *bulles* qui sont de véritables troubles trophiques, la *névrite* se précise et domine la scène (fig. 4). Elle se traduit par des désordres très variés : névralgies diverses, prurit intolérable, paresthésies, asphyxie des extrémités, accès de sueurs profuses, ou bien inhibition sudorale localisée, raréfaction des sourcils, etc.

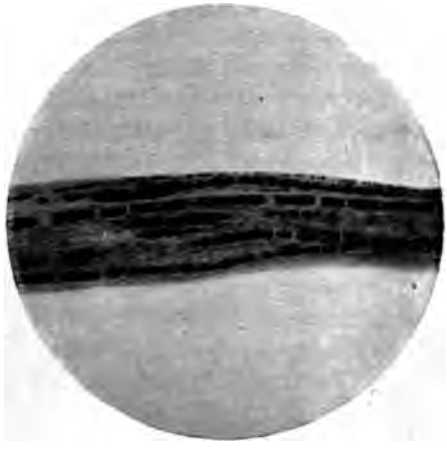


Fig. 4. — Névrite lépreuse d'un nerf collatéral des doigts. — La plupart des tubes nerveux sont dépourvus de leur manchon de myéline. — Celle-ci est fragmentée, réduite en tronçons ou en boules colorées en noir par l'osmium.

A l'inverse des autres névrites, celle de la lèpre est provoquée par l'apport direct et la prolifération dans les nerfs du bacille de Hansen. Il y produit des nodi miliaires, véritables lépromes, et y détermine des lésions à la fois interstitielles et parenchymateuses (fig. 5). Cette névrite se traduit par un gonflement des troncs nerveux, facilement perceptible au niveau du *cubital*. L'examen de ce nerf fournit un signe quasi pathognomonique. Pour le percevoir, il faut placer d'abord l'avant-bras en demi-flexion, puis avec la pulpe des quatre derniers doigts réunis chercher le nerf dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne et sur les dix derniers centimètres de sa portion brachiale. Par ce procédé, on constate que le tronc nerveux a le volume d'un doigt et qu'il porte des renflements fusiformes, échelonnés de distance en distance, sur sa continuité. Il est bon de se rappeler que le ganglion épitrochléen augmenté de volume et accolé au cubital pourrait être confondu, à un examen superficiel, avec une nodosité du nerf.

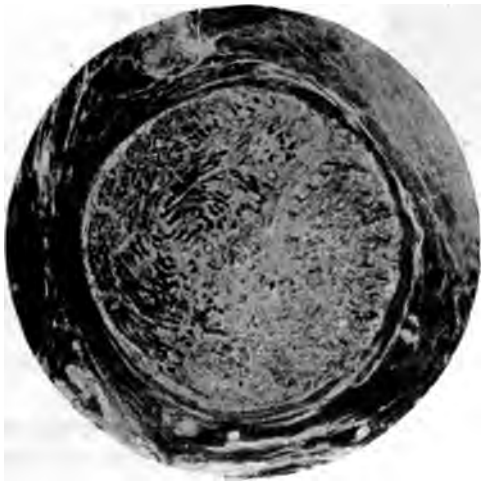


Fig. 5. — Névrite lépreuse du nerf cubital. — Faisceau nerveux à un stade de dégénération très avancé.

[E. JEANSELME.]

A la phase *hyperesthésique* de la lèpre nerveuse qui traduit la sou
france des conducteurs nerveux en voie de désorganisation, succède un
phase *anesthésique* qui indique la dégénération complète des nerfs. Cett
évolution en deux actes ne se déroule pas d'une façon progressive et co
tinue. Elle procède par poussées successives entremêlées d'accalmie.

L'anesthésie lépreuse a pour caractères : son début et sa prédominanc
au niveau de l'extrémité libre des membres, sa disposition d'abord rubané
puis segmentaire, enfin la dissociation parfaite ou imparfaite des troubl
sensitifs.

Outre l'anesthésie, la névrite lépreuse commande de nombreux troubl
trophiques. Une teinte gris
tre, terreuse, tirant sur le bi
tre, est répandue sur tou
l'enveloppe cutanée. Chez l'ad
lescent, et même chez l'enfan
la peau est flasque, ridée, fl
trie, comme celle des vieillard
Le visage prend un aspe
étrange dû à l'absence de sou
cils, à l'insuffisance de l'orb
culaire des paupières et au
paralysies parcellaires des p
tits muscles de la face (fig. 6
Les mains se décharnent,
les doigts réalisent divers typ
de griffe (fig. 7). Les pied
par suite de l'impotence d
muscles extenseurs, pende
passivement, et souvent le l
preux marche en *steppant*
comme les sujets atteints d
polynévrites d'origine toxiqu
ou infectieuse.

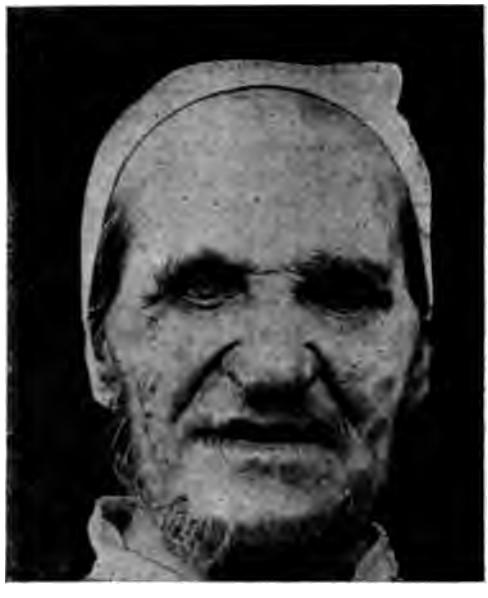


Fig. 6. — Lèpre mixte. — Chute des sourcils; raréfaction de la barbe; ectropion paralytique, surtout accusé à gauche; nez busqué; nappes lépromateuses doublant les joues au-dessus des sillons naso-géniens.

A ces amyotrophies s'asso
cient des mutilations qui, par un mécanisme complexe : chute des pha
langes, maux perforants, panaris, résorption osseuse, réduisent les extré
mités à des moignons informes.

Paralysé, frappé de cécité, couvert d'ulcères trophiques, le malheureu
s'achemine lentement vers la cachexie ultime. Ce n'est qu'après 20 o
même 30 ans de souffrances qu'il succombe à la diarrhée ou à l'albumi
murie, conséquences de la dégénérescence amyloïde, à moins qu'une com
plication intercurrente, telle qu'un érysipèle ou une pneumonie, ne vienn
abréger cette longue agonie.

Les deux formes que je viens d'esquisser représentent plutôt des type
schématiques que des réalités cliniques. En fait, les éléments éruptifs et le
désordres nerveux se mêlent en toutes proportions pour constituer une infini

variété de formes qu'on peut réunir sous le nom de *lèpre mixte* ou *complète*.

Des arrêts de développement observés sur les enfants atteints de la lèpre. — Quand le bacille de Hansen se greffe dans un jeune organisme, il en suspend ou tout au moins en retarde la croissance. Outre le défaut de taille ou le nanisme, on a noté parfois des arrêts de développement partiels, limités à la main ou à l'avant-bras, siéges de déformation en griffe. Chez les sujets mâles, à l'époque de la puberté, le système pileux est peu fourni et la voix reste grêle. Les testicules peuvent être réduits au volume d'une amande ou même d'un noyau de cerise. La glande atrophiée, de consistance scléreuse ou, au contraire, d'une mollesse anormale, contient parfois des lépromes. Des lésions aussi accusées entraînent nécessairement la stérilité.

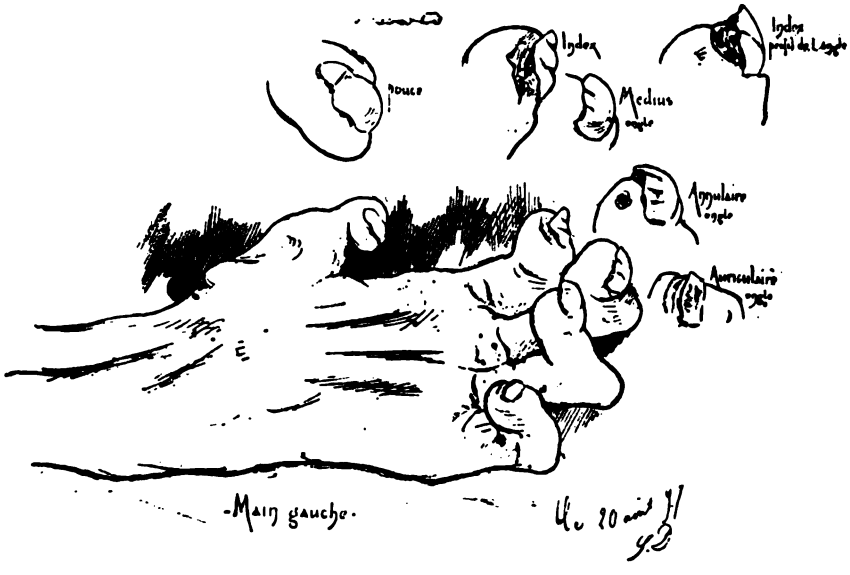


Fig. 7. — Griffe lépreuse. — Amyotrophies; résorption des phalanges; altérations ungueales.

De même, chez les jeunes filles, les règles n'apparaissent pas ou se suppriment, les seins et la vulve n'atteignent pas leur complet développement. Comme on le voit, les tares que la lèpre imprime à l'enfance sont comparables à celles qui résultent de la syphilis infantile, héréditaire ou acquise.

Diagnostic. — Les *formes frustes* de la lèpre sont pleines d'intérêt pour le clinicien, non seulement parce qu'elles sont de gravité faible, du moins pour un temps, mais encore parce qu'elles sont de diagnostic délicat. Je les ai observées bien souvent au Siam, en Birmanie, en Indo-Chine. L'unique symptôme qui les caractérise est souvent d'ordre nerveux; c'est une insuffisance de l'orbiculaire, une simple macule anesthésique, ou bien une rétraction de l'auriculaire en forme de crochet, ou encore un léger trouble de la sensibilité thermique.

Dans les contrées où la lèpre est une rareté, la forme tégumentaire en plein épanouissement est souvent méconnue. J'ai vu des éruptions de

macules et de tubercules lépreux, de l'aspect le plus typique, être prises pour des poussées d'*érythème polymorphe*. Mais c'est avec la *syphilis* que la confusion a lieu le plus souvent; les macules érythémateuses en imposent parfois pour une roséole syphilitique, les taches achromiques pour une syphilide pigmentaire, les tubercules pour des éruptions spécifiques papuleuses ou lichénoïdes.

Les localisations sur les cavités nasale et buccale offrent une grande analogie dans les deux infections : les plaques opalines des commissures, les tubercules obtus de la langue, les lésions du voile du palais, de la luette et du larynx, suggèrent à notre esprit l'idée de syphilis avant celle de lèpre. C'est à la vérole que nous rapportons, en Europe, le *nez en lorgnette*, mais il n'appartient pas en propre à cette infection, il faut savoir qu'en pays exotique cette déformation nasale est le plus souvent le sceau de la lèpre. Il n'est pas jusqu'aux lésions génitales, fréquentes dans les deux maladies, qui ne prêtent à l'erreur. Le phimosis et les tubercules du gland, l'orchite lépreuse, ressemblent parfois, à s'y méprendre, aux localisations similaires de la syphilis.

D'autres dermopathies peuvent aussi donner le change : telles sont le *lupus hypertrophique*, le *mycosis fongoïde*, auquel Bazin donnait le nom de lèpre indigène, et la *sarcoïde de Bœck*, type morbide encore fort peu connu, que l'analyse histologique tend à rapprocher des tuberculides cutanées.

En cas de doute, on ne doit jamais tabler sur un seul signe pour édifier le diagnostic. Il faut grouper en faisceau les signes de valeur, et, parmi ceux-ci, accorder une place prépondérante aux troubles sensitifs dont la constatation est d'un grand secours.

Reconnaître la lèpre nerveuse exige souvent une analyse fort délicate, surtout en l'absence de toute manifestation éruptive. Et, en effet, les troubles qu'elle engendre, attitudes vicieuses, déformations, amyotrophies, n'ont, par eux-mêmes, rien de spécifique : ils n'indiquent qu'une localisation morbide sur le système nerveux : ils ne trahissent pas leur origine. Un malade affligé d'une griffe cubitale, par exemple, peut être atteint d'une atrophie du type Aran-Duchenne aussi bien que de la lèpre. Le pseudo-tabès avec steppage peut relever aussi bien de l'éthylisme ou du béribéri que de la polynévrite lépreuse.

Frappé de ces analogies objectives; Zambaco a tenté de faire entrer dans le cadre de la lèpre toute une série d'affections très diverses : l'atrophie musculaire progressive, la maladie de Raynaud, l'aïnhum, la sclérodermie, la syringomyélie et la maladie de Morvan. C'est surtout sur ces deux dernières maladies que porte le débat. L'anatomie pathologique ne fournit aucun argument à la thèse soutenue par Zambaco. Si l'on excepte le cas de Souza-Martins (de Lisbonne), dans lequel l'examen bactériologique pratiqué par Pestana et Bettencourt n'a porté que sur des frottis de lamelles incomplètement décolorées, on n'a jamais trouvé le bacille dans la moelle d'un sujet atteint de syringomyélie confirmée. En réalité, si l'on fait abstraction des cas exceptionnels, la ressemblance entre la lèpre et la syringomyélie, dans leurs formes typiques, n'est que superficielle. Généralement, l'ensemble des

symptômes concomitants rend le diagnostic de ces deux affections, sinon facile, du moins possible. On peut résumer ainsi leurs caractères différentiels :

Dans la *lèpre mutilante*, les panaris affectent indifféremment les doigts et les orteils; l'anesthésie est d'abord rubanée et ne devient segmentaire que dans la suite; elle est distribuée aux quatre membres et respecte en partie la face et le tronc; la paralysie faciale est très fréquente et d'origine périphérique; les nerfs cubitaux sont fusiformes ou noueux; la scoliose fait constamment défaut; la trépidation épileptoïde est rare et, quand elle existe, elle est souvent à l'état d'ébauche.

Dans la *syringomyélie type Morvan*, les panaris restent très souvent cantonnés à l'une des extrémités; l'anesthésie prend la forme vestimentaire au tronc et segmentaire aux membres, sinon dès le début, du moins à une période peu avancée, par suite de la juxtaposition et de la fusion en une nappe uniforme des rubans d'anesthésie contigus; la paralysie faciale est rare et d'origine centrale; les nerfs cubitaux sont normaux, ou du moins peu amplifiés et jamais noueux; la trépidation épileptoïde est commune et la scoliose est très fréquente.

Le diagnostic de la lèpre, dans les périodes de trêve, est souvent fort difficile. Il faut alors rechercher les signes que l'on pourrait appeler les *stigmates permanents* de la lèpre, savoir : 1° l'anesthésie disposée en îlots au niveau des taches hyperchromiques ou achromiques, l'anesthésie répartie symétriquement aux extrémités des membres; 2° le gonflement et l'état moniliforme des nerfs accessibles à la palpation, rameaux du plexus cervical superficiel et nerfs cubitaux; 3° les tubercules sous-cutanés de l'oreille; 4° les manifestations oculaires; 5° la rhinite et les épistaxis; 6° les altérations des organes génitaux; 7° la chute des sourcils; 8° les cicatrices que laissent après eux les tubercules et les bulles de pemphigus au niveau des coudes et des genoux.

Mais il se peut que tous ces stigmates fassent défaut. Dans ces cas ambigus, il faut, avant de se prononcer, recourir à l'*examen bactériologique*. Un frottis de lamelles, fait avec le pus des tubercules ulcérés, contient une véritable bouillie bacillaire. Mais il est rare que l'observateur reste dans le doute devant un cas de lèpre aussi avérée. Quand il s'agit d'éléments jeunes et non ouverts, une biopsie montre sur les coupes d'innombrables bacilles. Dans une simple tache, pour être plus délicate, la recherche n'est pas moins fructueuse, comme l'a démontré Darier.

Un examen que l'on ne doit jamais négliger, c'est celui du *mucus nasal*. Les résultats que j'ai obtenus, en instituant cette recherche d'une manière méthodique, ont été confirmés peu après par Sticker dans l'Inde, par Auché en Nouvelle-Calédonie et, plus récemment, par Thiroux à Madagascar. Dans les formes tuberculeuses et même maculo-anesthésiques, le mucus est souvent bacillifère dès les premières périodes de la lèpre, si bien qu'un simple frottis de lamelle donne alors la clef d'un diagnostic épineux. Toutefois, la rhinite peut manquer, même dans la lèpre confirmée, de sorte que, si la présence du bacille est probante, son absence n'exclut pas la possibilité de la lèpre. Tout récemment, Leredde et Pautrier ont réussi à faire apparaître le

bacille de Hansen dans le mucus nasal, en provoquant chez des lépreux coryza iodique. J'ai pu, sur un malade, vérifier les assertions de ces aute et j'estime que ce nouveau moyen de diagnostic mérite d'entrer dans la p tique courante.

Étiologie. — La lèpre, maladie infectieuse et bactérienne, ne recon qu'une cause efficiente : l'envahissement de l'organisme par le bacille Hansen.

Les conditions étiologiques autrefois invoquées ne sont que des cau adjuvantes. De tout temps, certains modes d'*alimentation* ont été accu de produire la lèpre. C'est généralement le poisson mariné et la viande porc qui ont été incriminés. En réalité, l'alimentation est incapable de cr la lèpre, tout au plus peut-elle en favoriser la localisation sur la peau.

Même remarque pour le *climat*. Si les pays lépreux dessinent autour globe une ceinture para-équatoriale, les régions glacées situées au delà cercle polaire ne sont pas exemptes du fléau.

La misère, la saleté, la promiscuité, corollaires obligés du *surpeup ment*, sans créer la lèpre, favorisent au plus haut degré son extension.

Comme pour toute autre maladie infectieuse, il faut chercher son o gine soit dans la contagion, soit dans l'hérédité.

Nombre d'*épidémies insulaires*, de date récente, donnent la not d'importation et de transmission d'homme à homme. La plus connue celle des îles Sandwich ou Hawaï, qui éclata soudain après l'arrivée d l'archipel de nombreux immigrants venant tous de pays à lèpre. C'est au à l'importation de coolies qu'il faut rapporter l'origine de l'épidémie me trière qui sévit en Nouvelle-Calédonie. Dans cette belle possession, la lè ne frappe pas seulement les autochtones, elle gagne aussi les blancs, et e s'accroît chez eux d'une manière fort inquiétante. La répartition des dans la population pénale est fort instructive. Il s'agit ici d'individus to nés en France, indemnes, par conséquent, de tare lépreuse héréditaire. parmi les 4000 relégués que leur régime a tenu éloignés de toute comm nication avec les indigènes, il n'y a pas un seul lépreux, tandis que par les forçats et libérés, en contact journalier avec les Canaques, les cas de lè sont nombreux.

Mieux encore que les épidémies insulaires, certaines épidémies partiell circonscrites à une *localité* peu peuplée, à une *famille*, permettent de sui avec certitude la filiation des cas. Les cas *individuels* de contagion, sur nant en pays lépreux, sur des sujets originaires de contrées exemptes lèpre, sont encore plus probants. Pour ne citer que ce que j'ai vu personn lement, une religieuse et un ecclésiastique d'origine française ont contra la lèpre en Birmanie. Il existe, à ma connaissance, en Indo-Chine françai un missionnaire, un négociant et un soldat qui sont devenus lépreux d la colonie.

Il ne manque, pour établir la contagiosité, que la *preuve expérimenta* Les tentatives d'inoculation faites sur les animaux ont constamment échou Une seule expérience a donné un résultat positif, celle que fit Arning sur convict Keanu, auquel on promit la vie sauve s'il acceptait de subir l'inoc

lation de la lèpre. Un tubercule cutané fut fixé dans une incision de l'avant-bras du condamné. Les premières manifestations furent circonscrites au membre inoculé; plus tard, de nombreux tubercules se disséminèrent sur tout le tégument.

Le pouvoir nocif n'est ni égal d'un malade à l'autre, ni constant chez un même sujet. Aucune comparaison ne peut être établie entre un lépreux de forme nodulaire et un lépreux du type anesthésique. Le premier, en effet, projette au dehors de nombreux bacilles par de multiples *voies d'émission*. La sécrétion de ses tubercules ulcérés contient une véritable émulsion de bacilles; c'est, à coup sûr, la principale voie de dissémination. La *muqueuse nasale* est une autre source très importante de contagion, à cause de la fréquence et de la précocité de ses lésions. La salive qui baigne les ulcérations bucco-pharyngées est souvent contaminée. La sécrétion conjonctivale est plus rarement virulente. Le lait ne contient pas de bacilles, hormis le cas de mammite lépreuse. Le sperme peut certainement être virulent, car des boules bacillaires sont entraînées jusque dans les canaux déférents. Quand un tubercule encastre le méat, la fosse naviculaire contient une goutte de pus, où j'ai vu des myriades de bacilles. Le vagin est souvent bacillifère, alors même que les organes génitaux sont en parfait état d'intégrité.

Si nous connaissons les voies d'émission du bacille de Hansen, nous ignorons ses *voies d'accès*. L'altération de la *pituitaire*, par sa fréquence et sa précocité, peut être considérée comme la lésion initiale dans un certain nombre de cas. L'infection peut aussi pénétrer par la *voie génitale*. Pendant le coït, en effet, des boules bacillaires, entraînées par le sperme, se déposent dans le vagin, et, d'autre part, la muqueuse vaginale, même saine, élimine chez les lépreuses des bacilles qui peuvent se greffer sur le gland ou dans l'urèthre de l'homme. La pénétration des bacilles par une *plaie cutanée* est également une hypothèse fort plausible. On a accusé la *vaccination* de propager la maladie. La grande épidémie des îles Sandwich aurait suivi la diffusion de la vaccine de bras à bras. Arning a constaté la présence du bacille de Hansen dans la lymphe et les croûtes vaccinales prélevées sur des lépreux.

Pitres et Auché (de Bordeaux) ont vérifié les assertions de Arning. Sur un lépreux qui avait été vacciné avec succès dans l'enfance, ils ont partiqué la revaccination, à la fois sur des portions de peau saine et sur des plaques anesthésiques et achromiques. L'éruption vaccinale apparut aux points inoculés, et l'examen bactériologique de l'exsudat accumulé dans les vésico-pustules permit à ces expérimentateurs de constater la présence des bacilles lépreux dans les éléments développés sur la peau malade, mais évidents aussi sur les portions de peau en apparence tout à fait saine.

Un cas clinique montre que le vaccin emprunté à un enfant exempt de toutes manifestations lépreuses peut communiquer la lèpre. Un médecin, dit Gairdner, vaccina son propre enfant avec de la lymphe prise sur un enfant sain en apparence, mais qui était issu de souche lépreuse et qui devint lui-même lépreux dans la suite. Puis il se servit de son propre enfant comme vaccinifère et inocula ainsi la lèpre à un autre enfant. La prudence

conseille donc de proscrire formellement la vaccination de bras à bras d les pays à lèpre.

Bergmann rapporte que, d'après Hildebrand, Moor et Saxe, des enfa se seraient contaminés en se piquant, par esprit d'imitation, avec aiguilles ou des canifs que des camarades lépreux avaient enfoncés dans points insensibles de leur propre tégument.

Si la notion de contagion est assise sur des bases solides, la notion d *rédité*, au contraire, perd constamment du terrain depuis qu'on la sou à une rigoureuse analyse. Elle ne saurait expliquer l'extension rapide certaines épidémies. D'ailleurs, en dépit de tout ce qui a été dit et écrit les capacités prolifiques des lépreux, leur faculté de procréation diminue réalité, très rapidement; à tel point que, si la lèpre ne se transmettait par l'hérédité directe, elle serait en voie d'extinction dès la seconde g ration. D'après Alvarès, les lépreux des iles Hawaï n'ont, en général, d'enfants. Zambaco lui-même, partisan si convaincu de l'hérédité, recon qu'il y a peu de naissances dans les familles lépreuses, et que l'avortem la mort des nouveau-nés, y sont fréquents.

C'est en publiant leurs célèbres arbres généalogiques des lépreux Danielssen ou Bœck avaient cru établir définitivement l'hérédité de la lè En réalité, comme plus tard Zambaco, ils étaient enclins à voir dans to *maladie familiale* une maladie héréditaire. Trouvaient-ils dans les asc dants, collatéraux ou descendants du malade, un individu atteint de lè on considérait aussitôt l'origine héréditaire comme établie. Mais tous ces rapportés à l'hérédité ne peuvent-ils pas être imputés à la contagion fa liale? Nulle part mieux que dans la vie en commun ne sont réunies les c ditions qui réalisent la contagion. Pourquoi, dès lors, invoquer l'hérédi L'étude minutieuse des lèpres familiales rend d'ailleurs celle-ci peu p bable. Dans le milieu domestique, l'apparition de la lèpre n'est pas ré par la parenté : les membres de la famille qui vivent au loin restent indemn par contre, les amis intimes, les serviteurs, ne sont pas épargnés. *Les enfa de lépreux, soustraits dès leur naissance au foyer infectieux, rest indemnes.*

L'*âge* de première apparition de la lèpre est peu en faveur d'une orig héréditaire. Loin d'être la règle, la *lèpre infantile* est l'exception; enfants de lépreux ne naissent pas lépreux, ils ne le deviennent qu'après certain temps, pendant lequel la contagion a pu s'exercer. Au-dessous 3 à 5 ans, la lèpre est extrêmement rare, elle ne devient commune que v la 10e année.

La plupart des cas de *lèpre des nouveau-nés* ont été observés sur enfants âgés de plusieurs mois. Tel celui d'Azavedo Lima concernant enfant atteint à 14 mois, dont la mère était devenue lépreuse pendant grossesse; tel aussi celui de Babes et Kalindero ayant trait à un enfant lépreux qui présenta, à 6 mois, des nodules dont la nature fut vérif microscopiquement. Ces faits montrent que la lèpre peut débuter fort t mais ils ne prouvent nullement qu'elle est héréditaire. C'est surtout Zamb qui a réuni un grand nombre d'observations de lèpre précoce. Il s'agit d'

fants issus de lépreux, malingres, d'aspect vieillot, atteints de dystrophies et de cachexies infantiles ne différant en rien de celles qu'on observe chez les descendants de tuberculeux ou de syphilitiques. Ou bien il s'agit d'enfants venus au monde avec des taches; mais ces taches, pourquoi les imputer à la lèpre plutôt qu'à la syphilis? sont-elles anesthésiques? renferment-elles des bacilles? On a négligé ces recherches qui seules pourraient authentiquer leur origine lépreuse. J'ajoute qu'un examen personnel ne m'a révélé aucune lésion microscopique dans le placenta et le cordon d'une femme atteinte de lèpre en période d'activité[1].

En résumé, l'*hérédité de graine*, de même que pour la tuberculose, peut être tenue pour négligeable. Tout ce qu'on peut accorder aux partisans de la théorie héréditaire, c'est une *hérédité de prédisposition*. Il existe certainement des familles dont les membres possèdent une grande réceptivité pour la lèpre. La contagion est le fait primordial, le terrain héréditaire se borne à la favoriser.

Prophylaxie. — La lèpre se transmet d'homme à homme par contagion; l'hérédité, si elle existe, est exceptionnelle. C'est donc la contagion qu'il faut s'efforcer de prévenir.

La prophylaxie *individuelle* consiste à tarir les différentes sources d'émission bacillaire que présente le lépreux. Les ulcérations de la peau et des muqueuses seront soigneusement pansées; les ustensiles de toilette et de table du malade seront stérilisés périodiquement; ses vêtements et pièces de pansement, désinfectés ou détruits par le feu. Les personnes qui vivent dans l'entourage du lépreux devront occlure sur le champ les moindres érosions cutanées qui pourraient servir de porte d'entrée.

L'enfant né de parents lépreux doit-il être confié à une nourrice, allaité par sa mère, ou soumis à l'allaitement artificiel? En principe, cet enfant doit être présumé indemne de lèpre à sa naissance; cependant, comme il est impossible d'affirmer qu'il n'est pas déjà contaminé, *il ne doit pas être confié à une nourrice.*

Une femme lépreuse qui habite un pays à lèpre doit-elle ou peut-elle allaiter son enfant? Je pense que celui-ci doit être séparé de sa mère dès sa naissance et, si possible, élevé au biberon dans une contrée où la lèpre est inconnue.

Si l'enfant est né dans une région où la lèpre n'a aucune tendance extensive, faut-il conseiller l'allaitement maternel ou l'allaitement artificiel? Si la mère est atteinte d'une *lèpre tégumentaire à foyers ouverts*, tels que des tubercules ulcérés ou de la rhinite lépreuse, je pense qu'on ne peut autoriser l'allaitement par la mère. Mais si la lèpre maternelle est du type tropho-neurotique, s'il n'y a pas de mammite lépreuse et que le lait ne

[1] Parmi les cas rapportés par Zambaco, le plus intéressant est le suivant : un enfant, né d'un lépreux et d'une femme non lépreuse, présentait, dès sa naissance, quelques taches et trois petites papules de la face. Après quelques jours, apparut, au milieu de phénomènes fébriles, une éruption de macules étendues à contours géographiques; elles étaient anesthésiques, et des lépromes se développèrent. Non seulement Zambaco, mais les médecins de la léproserie de Chio, où mourut l'enfant, et même les médecins de l'hôpital Saint-Louis (sur la vue de dessins), jugèrent qu'il s'agissait bien de la lèpre. Par malheur, l'examen bactériologique ne fut pas pratiqué.

[E. JEANSELME.]

contienne pas de bacilles, je pense qu'on peut cons
la mère, sous la réserve d'une surveillance attenti
immédiate de l'allaitement s'il se produisait des
virulent. La lèpre, dans les pays où elle n'est pa
mement peu contagieuse : les risques de contamin
donc fort problématiques.

Un enfant sain ne doit être confié à une nou
indigène qu'après s'être assuré que celle-ci ne prése
Voici un exemple qui démontre combien, en pa
circonspect dans le choix des serviteurs indigèn
s'établir dans un pays où la lèpre est endémiq
lépreux. Il se marie avec une blanche également ind
né dans la colonie, s'unit avec une Française origina
pu m'assurer que ni l'un ni l'autre n'est attein
cinq enfants, dont les trois premiers sont lépreux. D
question. Dans ce cas, la maladie fut évidemment i
par une négresse, qui éleva l'aîné des enfants c
la lèpre.

Si les précautions que je viens d'indiquer pouva
lettre, il n'en faudrait point d'autres. Mais la négligé
Force est donc de préserver par des mesures législat
malgré la répugnance qu'on éprouve à restreindre
L'*isolement* des lépreux est le moyen de protectio
Mais il est impossible d'isoler tous les lépreux m
devront donc interdire à ces lépreux restés dans la
certaines *professions*, qui les exposent à contamin
telles sont celles qui ont trait à l'alimentation, à l'hal
malades, au service domestique. Il y a lieu aussi d
des bains et fontaines, des hôtels et des véhicules pu

Mais toutes ces prescriptions, dans la pratique, d
circonstances de temps, de milieu et de race. Car t
mœurs, les croyances et même les préjugés d'un
viable.

Traitement. — Les mesures prophylactiques
nécessité d'autant plus inéluctable que la thérape
presque impuissante.

Il faut, avant tout, placer le lépreux dans les
hygiéniques possibles, le soustraire à l'influence n
faire choix pour son établissement d'un lieu salub
tempéré. Le grand air, un exercice modéré, une n
animalisée, sont d'excellents adjuvants du traitement

L'*eau* joue un rôle capital dans l'hygiène des lépr
tidiennes leur sont nécessaires. Les bains très cha
soulagement notable. Les bains de mer ont en généra
Diverses eaux thermales passent pour avoir une acti
lution de la lèpre; ce sont, en France, dans les Ba

ferrugineuses et sulfatées cuivreuses de Saint-Cristau ; en Bosnie, la source ferro-arsenicale de Guber, et, à Java, la source bicarbonatée-ferrugineuse chaude de Pelantoengan.

Le remède le plus vanté, en France, est l'*huile de Chaulmoogra* extraite des graines d'un arbre de l'Inde appartenant à la famille des Bixacées, le *Gynocardia Prainii*. On l'administre d'ordinaire par la bouche, sous forme de capsules de gélatine, en commençant par V gouttes matin et soir, pour augmenter de IV à X gouttes par jour jusqu'à L et même C gouttes chez l'enfant. Autant que possible le malade doit ingérer cette dose massive pendant des mois, il y parviendra plus facilement en se soumettant au régime lacté exclusif. Malheureusement ce médicament détermine trop souvent du dégoût, des troubles gastriques et de la diarrhée. Aussi Hallopeau et Danlos l'ont-ils administré en lavements. L'huile, stérilisée par la chaleur, ou filtrée sur bougie Chamberland, peut être injectée sous la peau ; elle est fort bien supportée. L'*ichtyol*, absorbé à doses croissantes, de 0,25 centigrammes à 1 gramme suivant l'âge, constitue l'élément principal du traitement de Unna. On le donne en pilules ou en solution :

Sulfo-ichtyolate d'ammonium	10 grammes
Eau distillée	20 —

Prendre chaque jour V à XXV gouttes de cette solution dans une assez grande quantité de liquide.

Les effets très incertains de la médication interne doivent être corroborés par le *traitement local*. Dans le cas de lèpre *incipiens* réduite à une seule macule anesthésique, il ne faut pas hésiter à faire l'ablation de cette tache qui est peut-être l'accident initial. Par cette prompte et radicale intervention, Leloir, Marcano et Würtz auraient réussi à juguler la maladie.

Pendant le stade fébrile des poussées éruptives, on se contentera de donner de la quinine ou du salicylate de soude *larga manu*. Mais lorsqu'elles sont sur leur déclin, on peut hâter leur disparition par l'emploi de nombreux topiques : l'huile de Chaulmoogra, soit pure, soit sous forme d'emplâtre, soit incorporée dans une pommade[1] ; l'huile de Kanti (extraite de l'*Hydrocarpus ebrians*, plante voisine du gynocardia) employée pure en frictions sur tout le corps ; le baume de gurjum qui doit être étendu d'une ou deux parties d'eau de chaux, car il provoque facilement de la dermite.

En Allemagne, Unna et ses élèves soumettent leurs malades aux *cures d'exfoliation* répétées. Ce traitement énergique consiste à provoquer la desquamation en masse de l'épiderme corné par l'application de topiques réducteurs dont les principaux sont les acides pyrogallique, chrysophanique et salicylique, la résorcine et l'ichtyol. On les renouvelle quotidiennement

(1)

Huile de Chaulmoogra.	2 à 4 parties
Vaseline.	5 —
Paraffine	1 —

(Brocq).

[E. JEANSELME]

pendant 3 ou 4 jours, puis on les remplace par
protecteurs. Les agents de cette médication très
veillés, car ils peuvent causer des accidents et m
aucun cas, il ne faut appliquer sur la peau un to
à 5 grammes d'acide pyrogallique, suivant l'âge.

Mais les topiques ne peuvent avoir raison de
faut les détruire soit par la potasse caustique, soit
rouge.

Toutes les muqueuses de la face doivent êtr
La douche nasale et l'application d'une pomma
narines prévient, ou retarde du moins, le dévelo
gargarismes antiseptiques mettent pour un temps
des localisations de la lèpre et le simple lavage
diffère l'apparition de la conjonctivite.

Quand, malgré ces moyens préventifs, une
lépromes, il faut attaquer ces néoformations sans
le galvano-cautère, car le coryza lépreux entraîne l
et l'effondrement du nez; la conjonctivite est suiv
aboutit à la cécité; la laryngite lépreuse conduit
siter la trachéotomie.

XXXII

PÉDICULOSE DU CUIR CHEVELU

PAR LE Dr W. DUBREUILH

Étiologie. — Le *pediculus capitis* (de Geer), ou pou de tête, est excessivement fréquent chez les enfants et beaucoup plus rare chez l'adulte.

Le corps présente une coloration gris cendré, uniforme dans la portion moyenne et un peu plus foncée sur les bords. Du reste, sa couleur varie un peu suivant la race d'hommes sur lesquels il habite.

La femelle a une longueur de $2^{mm},7$ et une largeur de 1 millimètre, le mâle est un peu plus petit ($1^{mm},8$). La tête est irrégulièrement losangique et réunie au thorax par un cou relativement mince; elle porte en avant les pièces de la bouche et latéralement des antennes cylindriques à cinq articles. Le thorax, de forme trapézoïde, est intimement uni en arrière à l'abdomen, les trois paires de pattes sont insérées à sa face inférieure. Celles-ci, divisées en cinq segments, sont conformées de manière à permettre au parasite de s'accrocher aux poils. L'abdomen, de forme générale ovalaire, diffère un peu dans les deux sexes et permet de les caractériser rapidement. Il est constitué par sept anneaux dont les six premiers sont noirâtres sur les bords, ce qui distingue le pou de tête du pou de corps; chez la femelle, ces anneaux sont séparés par des échancrures latérales bien indiquées et le dernier segment porte en outre une échancrure médiane et postérieure. La vulve est au fond de cette échancrure et sur la face ventrale. Chez le mâle, les bords latéraux de l'abdomen sont plus unis, son extrémité postérieure est arrondie, le dernier anneau porte, à sa face supérieure et sur la ligne médiane, une ouverture par laquelle le pénis fait saillie au dehors.

Le pou de tête, comme ses congénères, vit aux dépens du sang; il entame les téguments au moyen de son rostre, et cet appareil, visible au moment où il fonctionne, est constitué par un dard très aigu et une sorte de gaine molle, rétractile, qui s'applique sur la peau au moment de la succion.

La femelle pond une cinquantaine d'œufs piriformes, longs d'un peu moins de 1 millimètre, et d'un éclat gris nacré; ils sont fixés sur les cheveux, dirigés obliquement en haut et en dehors et adhèrent par un enduit chitineux très tenace qui enveloppe le cheveu. Le plus ordinairement, on n'en trouve qu'un ou deux sur chaque cheveu, mais, quand les poux sont très abondants, les œufs sont échelonnés sur une certaine longueur et très près l'un de l'autre. R. Crocker en a compté vingt-neuf à côté l'un de l'autre formant une seule série. J'en ai trouvé une fois quarante sur le même cheveu. Comme ils sont pondus en remontant, l'œuf le plus ancien d'une série et qui, par suite, éclôt le premier, est le plus inférieur (Kaposi). D'autre part, ils sont toujours placés très près de la peau, dont ils sont

ensuite éloignés par la croissance du cheveu, de se
contre des lentes sur les cheveux à plusieurs centim
des coques vides et l'on en peut conclure que la p
sieurs mois. Avant la fin de la première semaine, l
œufs en soulevant un petit opercule. Ils sont en
parents, ne subissent aucune mue, et trois ou qu
peuvent déjà se reproduire.

Le pou de tête est l'apanage des enfants des de
l'observer assez fréquemment chez les jeunes femm
certains malades, notamment les phtisiques, mais i
chez les adultes bien portants. Dans les écoles prim
enfants de la classe ouvrière, presque tous les enfa
qu'ils proviennent de familles plus pauvres. Dans ce
presque fatale et ce n'est que par une surveillance
quotidiens qu'un enfant peut y échapper. Aubert a
fants de la clientèle hospitalière, 78 avaient des le
avaient eu et 8 seulement n'en avaient jamais eu. La
lose est encore aggravée par ce préjugé enraciné d
les poux de tête sont un indice et une condition d
que beaucoup de mères se refusent à débarrasser d
leurs enfants, croyant que ce serait les exposer à to
plusieurs même vont jusqu'à y semer la vermine
guérir des affections les plus diverses.

Symptomatologie. — Le *Pediculus capitis* a
exclusif le cuir chevelu et notamment sa partie p
déterminent un prurit très vif, et par suite du gratta
portants et chez qui des soins de toilette fréquen
grande multiplication des parasites, tout se borne
peu importantes, quelques papules écorchées et
sèches. Mais chez les enfants strumeux, mal nourris
tage détermine des lésions d'impétigo, il se form
jaunes, qui arrêtent le peigne et constituent autant
pullulent librement et en sécurité; graduellemen
à une grande partie ou la totalité du cuir chevelu
tivement sèches et se fragmentent en petits blocs q
cheveux, suspendus au-dessus de la peau plu
et croûteuse, c'est l'*impetigo granulata* des an
fois les croûtes fournies par une suppuration
humides et forment des placards qui agglutinent
quels les poux fourmillent. Quelquefois, chez de
et négligés, les lésions s'aggravent encore; on v
une quantité incroyable de poux: les cheveux sont
la grosseur d'une noisette à une noix, si bien
qu'ils forment de petites masses dures et épaisses
vermine. Le cuir chevelu lui-même n'est généra
sécrète abondamment un liquide gommeux et répan

Les conséquences de la maladie s'étendent au delà du cuir chevelu. Souvent, chez les jeunes filles et à la faveur des cheveux longs, même dans les cas bénins, on observe des démangeaisons et des lésions de grattage sur la nuque et la partie supérieure du dos. Chez les enfants lymphatiques, l'impétigo né dans la région occipitale sous l'influence du grattage est propagé par le même mécanisme à la face qu'il peut envahir tout entière et même en d'autres points du corps. La suppuration peut gagner en profondeur, produire des abcès du cuir chevelu ou des folliculites localisées, d'où résultent des cicatrices glabres et des alopécies tachetées définitives.

La suppuration du cuir chevelu retentit sur les ganglions lymphatiques; les ganglions de la nuque et rétro-auriculaires sont presque constamment engorgés dans l'impétigo pédiculaire, et l'inflammation peut s'étendre aux ganglions des parties latérales du cou; elle peut aboutir à la suppuration, même après la guérison de la pédiculose.

La santé générale peut être atteinte; les enfants atteints d'impétigo pédiculaire grave ont le teint pâle, blafard, les yeux cernés, ils sont faibles, ont souvent de l'œdème des membres inférieurs, quelquefois même de l'albuminurie (Horand). Cette cachexie pourrait même aboutir à la mort. Picard rapporte à ce sujet des observations assez concluantes. Ce n'est pas seulement la cachexie scrofuleuse ou de misère qui est la cause de tout et donne un aspect de gravité à la pédiculose, car Aubert a montré par des pesées précises que l'impétigo pédiculaire à lui seul est une cause de dépérissement. Dès qu'on les a débarrassés de leurs poux, les enfants reprennent le sommeil, leurs couleurs reviennent et leur poids augmente.

Diagnostic. — Au point de vue éruptif, la pédiculose du cuir chevelu n'a de caractéristique que son siège, elle débute toujours par le tiers ou la moitié postérieure du cuir chevelu, et y prédomine, de sorte que l'on peut admettre comme une règle presque absolue que, chez un enfant ou un adolescent du sexe féminin, l'impétigo de la nuque ou de la région occipitale est dû à la présence des poux de tête. Un examen un peu minutieux fera généralement découvrir dans la région occipitale quelques poux grisâtres se promenant entre les cheveux à la surface de la peau. Dans tous les cas, on pourra trouver des lentes qui sont toujours plus nombreuses, plus faciles à voir et dont la valeur diagnostique est égale. Elles se montrent comme des grains perlés adhérents aux cheveux et simulant une nouure. Dans les eczémas secs ou peu suintants du cuir chevelu, il arrive souvent de trouver sur les cheveux de petites squames allongées, grisâtres, qui ressemblent à des lentes, mais les squames sont traversées par le cheveu au lieu de lui être accolées, et elles ne lui adhèrent pas, de sorte qu'il est facile de les faire glisser tout le long du cheveu, ce qui n'est pas possible avec une lente.

La difficulté n'est pas, en général, de reconnaître la pédiculose du cuir chevelu quand on y pense, elle consiste plutôt à penser à cette origine en présence d'un impétigo de la face ou d'une adénite du cou, surtout chez des jeunes filles paraissant propres et bien tenues, dont la situation sociale éloigne tout soupçon de vermine et chez lesquelles des lésions de la tête sont cachées par une longue chevelure.

[W. DUBREUILH.]

Cette difficulté est d'autant plus réelle que, dans des jeunes filles profondément lymphatiques, un trè qu'on peut ne pas voir, dont la présence n'est ac lentes, suffit pour provoquer un engorgement gan hors de toute proportion avec les lésions impétigine même avec la démangeaison qui peut être minime (

Traitement. — Le traitement de la phtiriase détruire les poux et leurs lentes, mais il varie suiva Chez les garçons, on commence par couper les che jeunes filles on peut toujours éviter de sacrifier la cl est simplement rendu un peu plus minutieux. sèches, on peut savonner la tête pour dégraisser l puis faire une lotion avec du sublimé au 1/1000 ou on peut employer avec avantage la lotion des l (1 gramme de sublimé dans 500 grammes de vinaig difficiles ou irritants quand il y a d'abondantes lés alors recourir aux pommades, j'emploie la suivante

Axonge. . . . . .
Calomel. . . . . .
Naphtol β. . . . . .

Appliquer abondamment chaque soir et nettoyer avec de l'eau tiède et du savon ou de la décoction peut employer des pommades au Baume du Pérou ((10 pour 100), ou encore l'onguent mercuriel sim quatre applications les poux sont détruits. Dans le faut souvent forcer la main aux parents pour obteni poux la tête de leurs enfants, on peut recommand égales de pétrole et d'huile d'olives. On en enduit enfants le soir, on la recouvre d'un bonnet et le le savonnage à l'eau tiède. Cette opération, répétée suite, suffit pour tuer tous les parasites. Il est ess lampante de pétrole et non l'essence, qui est trop i

L'impétigo du cuir chevelu guérit d'habitud après la destruction des parasites, cependant il lais un eczéma sec ou suintant, qui réclame un traitem

On se débarrassera des lentes en imbibant la ch l'avoir dégraissée par un lavage au savon ou à la dé en la peignant avec un peigne fin trempé fréquem L'acide acétique diminue l'adhérence des lentes que jusqu'à l'extrémité du cheveu. Dans les cas graves, rale des malades et on leur donnera l'huile de foi stituants.

XXXIII

POU DU PUBIS

PAR LE Dr W. DUBREUILH

Le *Phtirius pubis* Kuch., ou morpion, est un pou dont l'habitat le plus habituel est la région génitale ou axillaire de l'adulte des deux sexes; il peut, surtout chez les individus velus, envahir les cuisses, le ventre et la poitrine. On peut le rencontrer cependant chez l'enfant, mais toujours dans des situations anormales comme les paupières ou le cuir chevelu.

Le pou du pubis a été observé dans le cuir chevelu par Trouessart chez un enfant de 5 mois, nourri au sein par une nourrice qui avait aussi des morpions dans les régions habituelles; l'enfant en avait en même temps dans les cils ; Heisler a trouvé chez un enfant de 14 mois des poux du pubis dans les cils, les sourcils et tout le cuir chevelu. J. Grindon a observé une famille de 5 enfants de 3 à 12 ans qui tous avaient des morpions dans les cheveux, ainsi que la mère et probablement le père. Dans tous ces cas le prurit et les phénomènes inflammatoires paraissent avoir été très peu accusés.

La phtiriase des paupières est assez rare, elle ne s'observe que chez des femmes et surtout des enfants (20 enfants sur 30 observations), et, dans tous les cas où la détermination du parasite a été faite, il s'agissait du pou du pubis. Cette maladie a fait en 1891 l'objet d'une note de Jullien à la Société de dermatologie, dans laquelle sont rappelées toutes les observations antérieures au nombre d'une trentaine; depuis lors ont paru des thèses : Burdin (Bordeaux, 1891-1893), Guyard (Paris, 1893-1894) et des observations isolées.

La phtiriase palpébrale se manifeste sous forme d'une blépharite ciliaire plus ou moins intense, tantôt une simple rougeur du bord des paupières, tantôt un gonflement très marqué avec production de croûtes qui agglutinent les cils, ou une conjonctivite assez accusée. Le prurit est variable, parfois intense, d'autres fois presque nul. Les parasites sont assez difficiles à découvrir; ils sont appliqués sur la peau à la base des cils. Leur couleur grisâtre ou brunâtre, leur immobilité fait qu'on ne les voit pas toujours, même en les cherchant. Leur nombre est quelquefois considérable, et Jullien en a extrait 100 sur une seule paupière. Les lentes sont plus faciles à voir sous forme de grains gris et nacrés adhérents aux cils, soit isolés, soit en série; on en a vu jusqu'à cinq échelonnés le long d'un cil.

Le meilleur traitement, d'après Jullien, serait l'extirpation de tous les poux avec une pince. On pourrait cependant essayer aussi une pommade mercurielle faible, telle que celle qu'on emploie souvent pour la blépharite ciliaire et formée de 5 grammes de vaseline avec 0,05 centigrammes d'oxyde de mercure rouge ou jaune.

[W. DUBREUILH.]

XXXIV

GALE

PAR LE Dr W. DUBREUILH

La gale est la plus anciennement connue des m
est due à un acarien, le *Sarcoptes scabiei*, dont la
derme et y dépose ses œufs.

Description clinique. — Les symptômes de la g
d'une part un phénomène subjectif, le prurit; d'autr
tives dont les unes sont caractéristiques et provoqu
de l'acare, comme le sillon et la vésicule perlée; les
par le grattage, sont très variables et constituent u
peu caractéristique par elle-même.

Le *prurit* de la gale est exclusivement noctur
travaille que la nuit et il n'apparaît que quand le m
dant, il peut y avoir pendant la journée des d
éruptions secondaires qui peuvent être prurigine
comme l'eczéma scabieux. Quelquefois le prurit exis
le malade affirme qu'il ne sent rien, mais il se grat
en a la preuve par les traces manifestes de grattage

La seule lésion pathognomonique de la gale est
plus ou moins sinueuse dont la longueur varie de 5
et dont la largeur ne dépasse pas 1/3 de millimètre.
ou noirâtre aux mains par suite de l'incrustation d
blanc mat sur les parties couvertes, surtout chez les
Des deux extrémités du sillon, l'une correspond à l'
plus ou moins altérée et oblitérée par les frottement
superficielles de l'épiderme, l'autre présente une sa
minime, l'*éminence acarienne*; elle a la même lar
sente une couleur brune qui n'est bien visible qu'à
aux épimères et autres parties chitineuses du s
parence à travers la couche cornée. Le sillon
dans l'épaisseur de l'épiderme par la femelle adu
dépose ses œufs qui éclosent au bout d'une huitai
larves perforent la voûte de la vésicule pour sortir.
forations qui se remplissent de poussières, d'où la
sillon. Cette couleur s'arrête à 1 millimètre environ
et cette portion à peu près invisible du sillon corres
ne sont pas encore éclos. L'éminence acarienne corr
se trouve logé le parasite ou logette acarienne. Le si
réaction inflammatoire, il est creusé dans un épide
on trouve sur ce trajet une vésicule ou une pustule

le sillon est soulevé dans son entier. On ne trouve sur la vésicule que le sillon ; l'éminence acarienne est généralement au delà.

Pour extraire un acare de son sillon, le meilleur moyen est de faire pénétrer dans le sillon, à quelque distance en arrière de l'acare, une pointe d'aiguille et de déchirer l'épiderme qui forme le toit de la galerie ; on découvre ainsi l'acare, et il est facile de le cueillir avec la pointe de l'aiguille dans le cul-de-sac où il est blotti. L'opération est d'autant plus facile que l'animal adhère à l'aiguille dès que celle-ci le touche.

C'est surtout dans les points où le prurit est plus actif qu'on trouve les sillons. Cela est à peu près vrai, mais non pas absolument, car il faut, pour que le sillon soit bien conservé et facile à trouver, que la région ne soit pas trop énergiquement grattée, ou que l'épiderme y soit assez épais pour que la galerie ne soit pas détruite par le grattage. Aussi la localisation des sillons reconnaissables est-elle plus restreinte que celle des autres manifestations de la gale. Chez l'adulte et les enfants d'un certain âge, on trouve les sillons surtout sur les faces latérales des doigts, près de la base, à la face antérieure du poignet, à la verge, aux seins chez les filles, rarement à la partie interne de la plante du pied. Dans les régions telles que les coudes, la poitrine, les cuisses où le prurit est violent, où les éruptions scabieuses sont très intenses, il est souvent difficile de trouver un sillon. Chez les jeunes enfants, le grattage est moins énergique, et il est facile de trouver des sillons aux fesses, où chez l'adulte ils sont rares.

Parmi les lésions éruptives de la gale, la plus caractéristique est la *vésicule perlée*. Ces vésicules ont le volume d'un grain de mil ou d'une tête d'épingle ; elles sont assez saillantes, dures, profondes, d'une couleur grisâtre, perlée, et siègent sur les faces latérales des doigts ou dans les commissures. Elles sont toujours disséminées, jamais groupées, du reste très peu nombreuses puisqu'on n'en trouve souvent pas plus d'une demi-douzaine sur chaque main. Elles se développent d'habitude en arrière de l'acare, sous le sillon qu'elles soulèvent. Les vésicules perlées sont très caractéristiques, elles diffèrent de celles de l'eczéma ou de la dyshidrose, parce qu'elles sont peu nombreuses et jamais groupées : elles peuvent, du reste, manquer assez souvent ou être masquées par d'autres éruptions.

Les autres éruptions de la gale sont variables et n'ont de caractéristique que leur distribution ; elles sont souvent mélangées, mais suivant les cas l'une ou l'autre forme éruptive peut dominer. Ce sont des papules miliaires, rouges, plus ou moins écorchées et surmontées d'une croûtelle noirâtre, disséminées sans ordre, quelquefois très abondantes, au point même de former des plaques lichénoïdes, mais sans jamais constituer de groupements définis. En dehors de la vésicule perlée, il y a des vésicules de toutes formes et de toutes dimensions, petites, nombreuses, superficielles et plus ou moins déchirées, ressemblant de tout point à celles de l'eczéma ; d'autres fois, elles peuvent offrir de très grandes dimensions. H. Fagge et J. Hutchinson ont signalé des cas de gale simulant le pemphigus par le volume des bulles qui pouvaient atteindre la grosseur d'un œuf. Très souvent les lésions vésiculeuses, croûteuses et papuleuses se groupent de façon à reproduire la

physionomie de l'eczéma. Et, en somme, il s'agit là dont l'origine est indiquée par l'intensité et la périod turne du prurit et par la distribution caractéristique les poignets, les coudes dans une assez grande éten rales, le ventre, les fesses, la partie supérieure des c garçons, la verge. Il s'agit d'un eczéma croûteux, s quelquefois sec.

Les éruptions pustuleuses ne sont pas moins f riables. Il y a peu de cas de gale où les pustules m il en est où l'éruption est purement pustuleuse. Su pustules typiques de la grandeur d'un grain de c rondes, saillantes, hémisphériques, remplies de pus où elles sont très fréquentes, leur voûte est plus mi facilement des croûtes; aux membres inférieurs, l'aspect de l'ecthyma. Les pustules les plus typiqu mains, sont constituées par la suppuration des vésic puration tient surtout au tempérament lymphatique une augmentation considérable du volume des vé réaction inflammatoire du voisinage. On trouve dan un sillon qui les parcourt suivant un diamètre.

On peut même voir des pustules à la face, typique, mais ce n'est plus de la gale, c'est un impét le malade s'est inoculé à la face le pus provenant éruptives. Il est à remarquer que ces gales pustul sont très peu prurigineuses, voire même tout à fait probablement au peu d'excitabilité nerveuse des en en sont atteints. Toutes ces lésions éruptives n'ont leur siège. Elles occupent les régions qui sont le siè Aux mains, ce sont surtout les faces latérales et bords de la main et la face palmaire des poignets; modalités éruptives, des vésicules, des papules, de irrégulières; aux avant-bras on trouve des papules vésiculeux et croûteux; aux coudes, il est très fréq de pustules assez volumineuses et des croûtes.

La santé générale peut être influencée par la g empêche de dormir et peut amener, de la sorte, un Les gales pustuleuses abondantes sont plus particu peuvent déterminer des adéno-phlegmons ou même purulente. Enfin, la suppuration, même superficiel vénients, elle finit par épuiser les petits malades et l amène de l'albuminurie et de l'urémie.

Étiologie et anatomie pathologique. — Le p est la femelle fécondée du *Sarcoptes scabiei* var. *h* forme un peu ovalaire mesurant 1/3 de millimètre d mètre de large, bombé en dessus, aplati en dessous analogie avec la forme d'une tortue. Le corps de l'

blanchâtre, on voit s'y détacher en brun les épimères ou portions épaissies du revêtement chitineux qui servent de point d'appui aux articulations des membres. En avant et sur la ligne médiane se trouve l'appareil buccal; à droite et à gauche émergent les quatre paires de pattes, les deux antérieures terminées par une ventouse pédiculée, les postérieures par une longue soie, en arrière et sur la ligne médiane une petite fente qui est l'anus. On distingue souvent dans le corps de l'acare un œuf dont le volume est considérable relativement à celui de l'animal. Tous ces détails se voient en plaçant l'animal sur une lampe porte-objet dans une goutte de glycérine, en recouvrant d'une lamelle et en observant avec un grossissement de 100 diamètres.

Le mâle, beaucoup plus petit que la femelle, se reconnaît par les ventouses des pattes postérieures et par un appareil chitineux en forme de fer à cheval qui sert de soutien au pénis. Il est très difficile à observer, ne creuse pas de galeries ou seulement juste assez pour se cacher pendant le jour.

La femelle au contraire, sitôt qu'elle est fécondée, commence à creuser une galerie dans laquelle finira sa vie, car la disposition des soies du corps et des pattes postérieures lui défendent de se retourner ou de reculer. Cette galerie est creusée dans l'épaisseur de la couche cornée de l'épiderme (Török, Dubreuilh); cependant Schischa[1] a montré que, dans les régions à épiderme mince, la partie antérieure du sarcopte peut se trouver engagée sous la couche granuleuse. La kératinisation se fait alors d'une façon si hâtive que la partie postérieure de l'animal est enveloppée par la couche cornée. L'acare y pond presque chaque jour un œuf qu'elle y place transversalement et qui éclôt au bout de 5 ou 6 jours. La voûte de la galerie est perforée d'une série de petits trous qui ont été faits par les jeunes larves qui sortent au fur et à mesure de leur éclosion. Les larves n'ont que six pattes; après une série de mues, elles se transforment en nymphes qui diffèrent des femelles adultes par leur moindre volume et l'absence d'organes génitaux, puis en individus adultes et pubères. Il se fait encore une mue après la fécondation, quelquefois même alors que la femelle a commencé son sillon.

Le sarcopte ne travaillant que la nuit, c'est surtout la nuit que se fait sentir la démangeaison; celle-ci, comme l'a montré Hardy, est surtout due à un venin sécrété par le parasite. La même cause détermine la production de la vésicule perlée qui naît dans les parties supérieures de la couche épineuse juste au-dessus de l'acare : mais comme cette vésicule ne prend qu'au bout de quelques jours un volume suffisant pour être visible à l'œil nu, elle ne soulève généralement que le sillon et non le parasite qui l'a déjà dépassée.

La transmission de la gale se fait par le transport de l'individu malade sur l'individu sain de larves et de nymphes des deux sexes ou de jeunes femelles récemment fécondées, car, une fois que les femelles adultes ont commencé leur sillon, elles n'en peuvent plus sortir. Cette transmission se fait presque exclusivement la nuit, aussi les enfants peuvent-ils impunément recevoir les soins de leurs parents galeux ou jouer avec des camarades malades sans être infestés, mais, après une seule nuit passée dans le lit d'un galeux, la contagion est presque fatale. L'âge et le sexe sont sans influence,

(1) Schischa. Zur Anatomie des Scabies. *Archiv für Dermat.*, 1900, t. LIII, p. 515.

les enfants peuvent être atteints dès leur naissance
familles, des villages où la gale est endémique et hé
la prennent en naissant et la gardent toute leur vie.
peuvent recéler des sarcoptes, on peut contracter la
lit occupé la nuit précédente par un galeux.

Diagnostic. — Le diagnostic absolu de la gale
sur un seul signe, la découverte de l'acare ou au mo
tique. On doit chercher les sillons surtout aux ma
faces latérales des doigts, aux commissures des doi
des poignets, chez les enfants on en trouve souvent à
est aussi généralement facile d'en trouver sur la ve
jeunes enfants. Lorsque l'éruption atteint les pieds,
des sillons. Dans les autres régions du corps, il est
d'en découvrir, si ce n'est chez les jeunes enfants
un signe tout à fait probant; mais, dans bien des cas
est utile de chercher l'acare dans des lésions dont la
taine, on peut quelquefois en trouver un dans un sill
naissable ou réduit à l'éminence acarienne. On doit
ou l'acare toutes les fois qu'on soupçonne la gale et,
on parvient presque toujours à trouver l'un ou l'au
certaines gales très prurigineuses, tous les sillons
extrêmement courts, et, par suite, invisibles ou mé
de même dans les gales eczémateuses où les sillons
croûtes. Dans ces cas, la recherche la plus minutieu
on pourra généralement s'en passer et se contenter d
ou bien atténuer les lésions accessoires au moyen d
don et d'une pommade émolliente, ce qui permettr
jours, de trouver des sillons. Dans quelques cas je
copte, mais un œuf très reconnaissable.

En dehors de ce signe de certitude, il est un c
tères qui permettent de diagnostiquer la gale avec un
Ces caractères ne doivent pas être cherchés dans les
mêmes, mais dans la distribution des lésions. Une
prurigineuse, qui atteint les mains et la verge che
et les seins chez la femme, est presque sûrement la
leuse, pustuleuse ou eczémateuse. D'autres fois, l'é
généralisée, ce qui arrive surtout s'il y a des lésions
et alors le dos et la face sont respectés; chez les très
seule est indemne, et le dos peut être envahi. Le p
des caractères très importants. Ainsi une démange
turne régulière doit toujours faire penser à la gale,
ou localisée dans les points de prédilection de la mal
éruptives accessoires sont très abondantes, elles peu
pour leur compte, et dès lors les démangeaisons
jour, mais elles présentent toujours une exacerbatio

Un dernier caractère de probabilité est tiré de

une famille est atteinte en même temps de démangeaisons, le diagnostic de gale est très probable. Il ne faudrait pas cependant de l'absence de ce symptôme conclure contre la gale, car il est très fréquent de trouver la gale évidente chez une personne que le prurit empêche de dormir alors que son conjoint nie toute démangeaison et toute éruption. En règle générale, un examen attentif le montrera atteint également de gale, mais d'une gale très atténuée malgré sa durée, parfois fort longue. Nous ne nous arrêterons pas sur le diagnostic différentiel de la gale, attendu qu'en raison du polymorphisme de l'éruption on pourrait le faire avec toutes les dermatoses prurigineuses, nous insisterons seulement sur les cas qui présentent un intérêt particulier chez l'enfant.

Le *strophulus* ou *prurigo simplex* des jeunes enfants est souvent facile à confondre avec la gale. La démangeaison prédomine toujours la nuit et quelquefois même est exclusivement nocturne. L'aspect de l'éruption fait souvent penser à la gale, mais elle est beaucoup moins variée et plus disséminée; elle est composée de papules urticariennes, quelquefois vésiculeuses, qui laissent à leur suite des papules miliaires écorchées très persistantes, mais on ne trouve que peu de pustules et très rarement des lésions eczémateuses, lesquelles existent toujours à un certain degré dans la gale. Enfin on ne trouve pas de contagion donnée ou reçue dans l'entourage.

La gale peut reproduire très exactement l'ensemble symptomatique de l'*eczéma généralisé*, mais l'éruption est moins uniforme, on y trouve plus facilement un mélange de pustules isolées; l'éruption offre des foyers de prédominance qui n'existent pas dans l'eczéma ordinaire. Dans l'eczéma généralisé, on trouve des lésions éruptives dans le dos et surtout à la face; en revanche, si le scrotum est souvent atteint, la verge ne l'est presque jamais; enfin le prurit n'est pas aussi exclusivement nocturne. Il faut dire cependant que la gale peut provoquer un eczéma qui se généralise et évolue pour son compte, surajoutant sa symptomatologie propre avec ses localisations et son prurit diurne; souvent des présomptions pourront être tirées de circonstances accessoires telles que la contagion.

Traitement. — Le traitement de la gale chez l'enfant est assez différent de ce qu'il est chez l'adulte. C'est ainsi que les traitements violents, rapides, qui sont en usage dans les hôpitaux d'adultes, doivent être évités chez les enfants, ils sont trop douloureux et trop irritants pour leur peau, de ce nombre est le traitement de Saint-Louis avec la pommade d'Helmerich.

Le *naphtol* est déjà beaucoup plus supportable et l'on peut employer la pommade suivante :

Axonge	100	grammes
Savon vert	50	—
Naphtol-β	15	—
Fleurs de soufre	10	—

On peut ne faire qu'une application le soir, sans bain préalable; il est cependant utile, si l'enfant est assez âgé et la peau pas trop irritée, de faire précéder la pommade d'un bon savonnage pour ouvrir les sillons et

[W. DUBREUILH.]

de renouveler une ou deux fois l'application. Après avoir frotté tout le corp de la pommade, on couvre les mains et les pieds de gants et de chaussette pour la maintenir en contact avec la peau. On peut rendre cette pommad moins irritante en supprimant le savon vert pour le remplacer par de l vaseline; en tout cas, elle détermine sur le moment une sensation de brû lure très vive mais assez passagère et causée par le naphtol.

Un procédé plus doux et très recommandable pour les enfants est l baume du Pérou, préconisé dans ces derniers temps par Jullien. Comme est trop visqueux pour être employé seul, on y ajoute de l'huile :

Huile d'olives	100 grammes
Baume du Pérou. . . . . 20 à	30 —

On fait plusieurs soirs de suite une friction générale en prenant l mêmes précautions que ci-dessus pour les mains et les pieds. On peut, a besoin, remplacer le baume du Pérou par le Styrax qui est meilleur march

L'énergie de la friction doit être proportionnée dans chaque région d corps, non à l'abondance des lésions éruptives apparentes comme l malades sont toujours tentés de le faire, mais à l'abondance des sillons et la résistance de l'épiderme. Il faut donc agir surtout sur les mains et l doigts. Il faut envoyer à la lessive ou à l'étuve ou bien faire passer à l'ea bouillante les draps de lit, le linge de corps, tant de nuit que de jour, pou détruire tous les jeunes sarcoptes qui pourraient y être restés ou bien l œufs arrachés par le grattage qui pourraient s'y trouver.

Dans les cas d'éruption eczémateuse très enflammée ou d'éruption pustu leuse très abondante, il faudra atténuer ces accidents avant de commence le traitement avec quelques bains de son et des applications très larges e fréquentes de pommade à l'oxyde de zinc à laquelle on pourra du rest ajouter une faible dose de baume du Pérou pour la rendre parasiticide e calmer d'autant mieux la démangeaison :

Vaseline.	50 grammes
Oxyde de zinc	10 —
Baume du Pérou. . . . . 2 à	4 —

Malgré toutes ces précautions, il peut arriver que le traitement laisse une peau très enflammée et que l'eczéma provoqué par la gale survive à la cause qui lui a donné naissance. Il faudra alors agir par les bains de son, par la pommade à l'oxyde de zinc :

Vaseline.	50 grammes
Oxyde de zinc	10 —
Acide salicylique.	1 gramme

et ne reprendre le traitement de la gale que si la découverte d'un sarcopte vivant prouve péremptoirement l'échec du premier traitement.

Lorsqu'il s'agit d'une gale de famille, il faut traiter toute la famille à la fois, malades et suspects, pour éviter les réinfections successives qui entretiendraient indéfiniment la maladie.

XXXV

APLASIE MONILIFORME OU MONILETHRIX

PAR LE Dr E. JEANSELME
Professeur agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.

Définition. — C'est une malformation *familiale* du système pileux, caractérisée par des étranglements annulaires situés, à intervalles égaux, le long des cheveux.

Le premier cas publié en France paraît être celui que Luce recueillit dans le service de Lailler en 1879. La même année, W. Smith décrivait aussi cette maladie en Angleterre.

Étude clinique. — A la naissance, la chevelure des enfants qui seront atteints de cette curieuse et rare dystrophie n'est pas moins bien fournie que celle des autres nouveau-nés. Mais la mue physiologique est beaucoup plus accusée et, vers la sixième semaine, le crâne est presque entièrement glabre. Les cheveux de repousse sont très rares et d'une extrême ténuité, de sorte que, de prime abord, le sujet paraît atteint d'alopécie.

Si l'on considère attentivement un de ces poils follets, dont la longueur n'excède pas 3 à 4 millimètres, on distingue une série de ponctuations disposées en série linéaire, qui alternent régulièrement avec des strictures incolores. Ces cheveux, d'apparence zébrée, n'offrent aucune consistance. A la moindre traction, ils se brisent, et la rupture porte toujours sur l'un des points faibles, c'est-à-dire au niveau d'un étranglement internodulaire.

Dans les cas plus bénins, les poils atrophiés et moniliformes sont disséminés, par groupes, au milieu d'amas de cheveux plus drus et régulièrement calibrés, dont la longueur atteint plusieurs centimètres. Cette inégale répartition de la dysgenèse éveille, à première vue, l'idée d'une alopécie en clairière.

La lésion prédomine toujours au cuir chevelu, mais elle ne s'y cantonne pas nécessairement. Suivant la remarque de Hallopeau, l'état moniliforme peut s'observer, à des degrés divers, sur les cils, les sourcils, les poils des aisselles, du pubis et des membres.

Fig. 1. Cheveu atteint de monilethrix.

Examiné à un faible grossissement, le cheveu moniliforme apparaît constitué par une succession de fuseaux de coloration normale, reliés entre eux par des portions rétrécies dépourvues de pigment et de substance médullaire (fig. 1). Le trait de fracture est toujours sensiblement perpendiculaire à l'axe du poil, et les fragments ne sont pas dissociés en fibrilles, comme cela s'observe dans la trichorrexie noueuse.

Tous les cheveux ne sont pas touchés au même degré et, sur certai il n'existe qu'une ébauche d'étranglement de distance en distance, app ciable seulement au microscope. Ceux qui sont relativement vigoureux s en général régulièrement calibrés dans toute leur longueur.

L'état moniliforme des poils coexiste toujours avec des altérati notables de la peau. Le cuir chevelu est hérissé d'une multitude de pet élevures rouges, acuminées, d'où émergent les cheveux malades. état granité, véritable xérodermie pilaire, peut déborder la lisière cheveux et se répandre sur le front, les tempes, et plus particulièren sur la face postérieure du cou. La kératose pilaire et l'état monilifo sont en quelque sorte superposés, et il n'est pas douteux qu'il existe e ces deux malformations des connexions étroites, mais encore mal dé minées. Çà et là, quelques grains k tosiques sont ponctués d'une pe tache noire. D'après Archambault Bordeaux), il s'agit de cheveux mo formes qui n'ont pu franchir les lim du cône épidermique, et qui se repliés plusieurs fois sur eux-mê (fig. 2).

Fig. 2. — Cheveu de monilethrix replié sur lui-même et entouré d'écailles épidermiques.

Cette kératose pilaire peut s'ob ver non seulement sur le cuir chev mais aussi dans ses divers lieux d'é tion, et spécialement sur la face exte des membres.

De même que l'ichtyose et les aut malformations cutanées, l'aplasie niliforme est incurable. Elle s'atté parfois avec l'âge; mais les cheveux, toujours très espacés, secs et cassan atteignent tout au plus quelques centimètres de longueur. A la puberté, visage reste souvent imberbe et le corps glabre, car l'agénésie pilaire s'ét à tout le tégument externe.

Dans la forme commune, nulle erreur ne saurait être commise par observateur attentif. Toutefois, les poils moniliformes sont de dimensio si minimes qu'ils peuvent passer inaperçus, et, dans ce cas, la dénudati du cuir chevelu attribuée à tort à une alopécie quelconque, celle que lais le favus, par exemple, après guérison.

Telle est, dans sa forme classique, la seule qui ait été signalée jusqu'i l'aplasie moniliforme. Mais j'incline à penser qu'il existe des cas *frust* dont on méconnaît la nature. Sur un jeune homme dont le cuir cheve était hérissé d'épis et de mèches rebelles et frisottantes, la moindre frictio faisait tomber une pluie de petits cheveux. Or, sur ces débris, j'ai pu con tater, même à l'œil nu, l'état moniliforme. Le système pileux était rudime taire, et la xérodermie très accusée, surtout au niveau de la nuque.

La trichorrexie noueuse est une maladie parasitaire des poils, caract risée par des renflements grisâtres, au niveau desquels la tige se résout

brindilles divergentes et se brise à la moindre traction. Cette trichopathie diffère donc de tout point de l'aplasie moniliforme. On peut en dire autant des concrétions bactériennes du leptothrix et des amas cryptogamiques de la piedra qui ne font pas corps avec le poil et ne compromettent pas sa solidité.

Étiologie et pathogénie. — L'aplasie moniliforme apparaît, en général, dès les premiers temps de la vie. Sur quelques sujets, cependant, elle n'a été reconnue qu'à l'âge adulte. L'un des caractères constants de cette dystrophie, c'est d'être essentiellement *héréditaire*. Mc Call Anderson signale 14 cas, tous congénitaux, dans la même famille, et Sabouraud 17 cas répartis dans cinq générations. En dehors de cette notion solidement établie, tout est obscurité. Il est bien certain que le système nerveux commande cette dysgenèse; on a relevé des cas d'aliénation mentale et d'incontinence d'urine dans ces familles à cheveux moniliformes et, dans quelques observations, il semble que le cas initial soit imputable à un choc nerveux. Mais on ignore le mécanisme intime qui réalise cette infirmité. On a émis l'hypothèse d'un trouble intermittent de la circulation ou de l'innervation papillaire, mais sans fournir aucune preuve à l'appui de cette assertion. On a tenté aussi d'incriminer la xérodermie qui accompagne l'état moniliforme, mais la xérodermie est une lésion d'une grande banalité, tandis que l'aplasie moniliforme est d'une extrême rareté. Je serais donc porté à croire qu'entre ces deux malformations cutanées il n'existe aucun lien étiologique et qu'elles relèvent toutes deux de la même cause encore inconnue.

Les recherches histologiques de Wallace Beatty et de A. Scott établissent que les poils malades se renflent simultanément, puis s'étranglent tous en même temps, deux jours après environ. Ce rythme synchronique ne semble-t-il pas exclure l'idée d'une lésion nerveuse périphérique ou d'une altération autonome de la papille pilifère, et n'invite-t-il pas, au contraire, à supposer l'existence d'un trouble du système nerveux central?

Sur une mère et un enfant, tous deux atteints de monilethrix, j'ai vu la dystrophie pilaire coïncider avec une malformation des pupilles qui, au lieu d'être situées au centre des iris, étaient reportées en haut et en dedans.

Traitement. — Des frictions énergiques avec des pommades contenant du soufre ou de l'huile de cade m'ont donné des résultats encourageants. Il ne peut être ici question de guérison, bien entendu; mais il est manifeste que les cheveux des sujets ainsi traités sont devenus plus nombreux et plus longs. Le réveil et l'amendement de la trichogenèse me paraît dû bien plus à l'action mécanique du massage qu'aux divers ingrédients incorporés dans les pommades.

[E. JEANSELME.]

XXXVI

PELADE

PAR LE Dr SABOURAUD

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES SUR LES MALADIES DU FOLLICULE PILAIRE

Nous voulons étudier dans les pages qui vont suivre les maladies les p communes et les plus graves du cuir chevelu de l'enfant, la pelade et teignes cryptogamiques. De toutes les parties de la nosographie il n'y e guère qui ait autant souffert des superstitions médicales et de l'empiris d'autrefois. Encore aujourd'hui ce sont des affections fort mal connues pa qu'on ne les rencontre que dans la classe pauvre, et que la clientèle de v en permet peu l'observation. Longtemps le traitement de ces maladies laissé aux mains des empiriques et des femmes; elles se ressentent enc du discrédit qu'elles en ont reçu.

Sauf le pityriasis versicolor, toutes les maladies que nous allons étud sont des maladies du cuir chevelu et plus proprement des maladies follicule pileux. Or, si l'on examine dans leur ensemble ces affections du licule pileux, on remarque entre elles un caractère commun et singuli c'est que leur évolution est comprise entre deux âges précis, avant et ap lesquels on ne les observe plus qu'à titre exceptionnel ou seulement com reliquat d'une affection ancienne, antérieure. Cela est vrai pour tout L'enfant de 10 ans, même avec une absence complète de soins, ne peut reconstituer sur sa tête l'enduit épithélial et sébacé surnommé *la calotte* nourrisson. Un enfant est soumis à toutes les infections cryptogamiqu possibles, ce sont les teignes tondantes, la teigne faveuse, et cependant ne deviendra jamais chauve de la calvitie vulgaire. A la puberté une gran crise survient, après laquelle les infections cryptogamiques du poil devi nent d'une rareté excessive, et les seules qui restent possibles sont cel que les animaux nous transmettent, la cohabitation des enfants teigne avec des adultes sains ne les contaminera plus. Le favus, il est vrai, sem d'abord faire exception à la règle, car on l'observe même chez le vieillar mais, si l'on a suivi son évolution, il ne sera pas difficile de remarquer q même sans traitement, cette maladie s'atténue spontanément avec l'âge, surtout que jamais un adulte ne la contracte. L'inoculation spontanée en facile chez l'enfant. La contagion pour l'adulte est nulle.

Mais ce n'est pas tout. Voici la puberté venue et rapidement tous follicules pilo-sébacés s'ensemencent d'une espèce microbienne que l'enf ne connaît pas et qui constitue l'acné juvénile. Cette crise passe ou moins s'atténue d'ordinaire à mesure que la nubilité s'approche, mais l'i fection ne fait que changer de place. C'est le cuir chevelu qui s'infecte à s

tour. Et voici la calvitie séborrhéique constituée. Elle aussi est une maladie d'âge fixe et critique. De 20 à 25 ans elle commence, rarement plus tard.

On pourrait croire encore, malgré l'ensemble que font déjà de si nombreuses entités morbides, que beaucoup font exception à la règle. La pelade, dira-t-on, est une maladie de tous les âges. Cela n'est pas vrai non plus. Elle aussi n'est pas une maladie du vieillard; passé la maturité, elle devient d'une rareté excessive. De plus, et nous le verrons, on assimile à la pelade de l'enfant mille et une dépilations de causes banales qui ne lui appartiennent à aucun degré. Si on les en sépare, il reste une alopécie en aires presque spéciale à l'enfant que l'adulte ne montre guère sinon comme récidive d'une affection née dans l'enfance. Et chez l'enfant son évolution, ses symptômes sont le plus souvent très particuliers.

Ainsi voyons-nous vérifiée, même pour les maladies qui d'abord semblent y faire exception, cette règle que nous mentionnions tout à l'heure et que la clinique vient appuyer à chaque instant : que les maladies du follicule pilaire sont chacune concomitantes d'un âge spécial du patient, d'un âge pour elles critique, avant et après lequel leur survenue ne se produit qu'exceptionnellement.

LA PELADE DE L'ENFANT

Le mot *pelade*, au temps jadis, avait le sens qui s'attache aujourd'hui au mot *alopécie*. Les causes les plus disparates amènent des alopécies localisées ou diffuses, le terme générique de pelade les confondait. Bazin en reprenant ce terme oublié lui donna un sens plus précis en désignant sous ce nom la maladie qu'en tous les autres pays d'Europe on appelle : *alopécie en aires*.

On trouve surtout dans Celse une description qui se rattache évidemment à la pelade, mais l'histoire de la maladie commence vraiment avec ce siècle. C'est à Bateman qu'on en doit la description première (1813). Comme toutes les définitions destinées à devenir classiques, celle-ci est remarquable par sa brièveté et sa précision : « Cette singulière maladie est caractérisée par des taches plus ou moins circulaires, qui rendent chauve la partie sur laquelle elles ont leur siège et sur lesquelles on ne remarque aucun cheveu, tandis qu'elles sont environnées d'un aussi grand nombre de cheveux que dans l'état naturel. La surface du cuir chevelu est, dans l'étendue des taches, unie, brillante, et d'une blancheur remarquable. » Telle est en quelques mots la maladie que nous devons étudier chez l'enfant.

Tout d'abord il est nécessaire de s'entendre sur le sens des termes que l'on emploie. Bien des dermatologistes en employant un mot, celui de pelade en particulier, ne définissent pas l'acception qu'ils lui prêtent et appellent pelade toutes les alopécies limitées. Devons-nous faire de même, ou, au contraire, distinguerons-nous parmi les alopécies limitées en aires une pelade, maladie que son évolution, sa marche, ses symptômes élémentaires nous apprendront à distinguer comme spéciale? Cette question devient pressante en ce qui concerne la pelade de l'enfant. Rien n'est plus fréquent que les alopécies en aires chez l'enfant. Les causes les plus diverses peuvent

les provoquer. Les appellerons-nous toutes des pelades? A laquelle réserv rons-nous ce nom? Ce qui perpétue l'obscurité c'est l'absence de définitio et la définition manque parce qu'aucune étude expérimentale n'est ven fournir un moyen de la donner. Toute catégorisation nette est impossib parce que la cause de la pelade est inconnue.

Si nous ne pouvons la donner, du moins enlevons du sujet les pelad de l'enfant dont la cause est connue et la symptomatologie tracée. Cela fa il restera un résidu irréductible. Ce sera la pelade de cause inconnue, pelade essentielle.

Alopécie en aires, post-impétigineuse. — Dans la classe pauvre, ch l'enfant du premier âge, la pelade essentielle ne semble pas exister; au co traire, l'alopécie en aires à la suite de l'impétigo est un syndrome que l' rencontre tous les jours.

Il est survenu d'abord en un point du cuir chevelu un placard d'imp tigo, de 1, 2, ou 3 centimètres de diamètre, d'autres placards semblab sont nés quelques jours plus tard par inoculation secondaire de voisina Leur nombre est variable. La poussée d'impétigo a été bénigne, les croû qu'il a formées ont séché vite, elles sont restées en place plus ou moi longtemps, maintenues par les cheveux qu'elles emprisonnaient.

Puis un jour, longtemps après que toute trace d'impétigo a dispar 5 à 6 semaines plus tard, lorsque le souvenir même en a disparu de la m moire des parents, la croûte tombe avec les cheveux qu'elle emprisonne laisse à sa place une surface glabre. L'impétigo primitif ayant évolué quelques jours, toutes les croûtes ont évolué du même pas, toutes presque toutes tombent ensemble à l'occasion d'un savonnage. Les plaqu alopéciques semblent donc s'être constituées subitement. L'enfant est ame par ses parents, en raison des plaques alopéciques. On pose le diagnostic pelade que l'extension de ce terme rend commode et l'on prescrit un trait ment quelconque qui réussit. Si l'on jette un coup d'œil d'ensemble sur cuir chevelu, le plus souvent on trouvera, de-ci, de-là, des croûtes isolée sèches, que l'on enlèvera d'un coup d'ongle et qui laisseront à leur pla une plaque alopécique nouvelle.

Ces croûtes sont plates, grisâtres, ressemblant à du carton et sont to jours colorées par des poussières. L'incurie des parents étant sinon la cau originelle de l'impétigo, du moins la cause de la stagnation des croûtes, to le cuir chevelu sain est noir de crasse. Et au contraire, quand une des croût est soulevée, elle laisse apparaître une peau jeune et rose.

Quand on examine de près chaque aire alopécique on observe qu malgré sa forme qui d'une façon générale est régulière, ovale, ses bords so sinueux. Sur ces bords, des cheveux s'enlèvent encore entre les doigts, sont minces, blonds, pâles, souvent frisés finement. Leur bulbe est blanc sec. Après quelques jours, la plaque ainsi formée ne s'agrandit plus. El restera atone 5 ou 6 semaines, et se recouvrira de follets. Quand on inte roge la mère au sujet de la poussée d'impétigo, qui 1 mois ou 6 semain avant a déterminé les lésions, le plus souvent elle l'a vue et s'en souvier Quelquefois elle la nie complètement lors même qu'on retrouve tout

cortège habituel de cette alopécie spéciale : des croûtes encore en place emprisonnant des cheveux entiers, une traînée suintante d'impétigo dans le pli rétro-auriculaire de chaque côté, et les traces d'un impétigo du visage (perlèche banale, impétigo narinaire, conjonctivite phlycténulaire, blépharite, etc.).

Lorsque les parents n'ont amené leur enfant qu'après le savonnage complet du cuir chevelu, il y a encore des moyens de reconnaître cette affection, lors même que l'impétigo n'a laissé visible aucun de ses stigmates habituels que nous énumérions à l'instant. C'est la forme ovale et la dimension des plaques qui ont de 2 à 3 centimètres de grand diamètre, très nombreuses, parmi lesquelles aucune ne se dessine avec les proportions d'une plaque maîtresse. C'est l'irrégularité de bord de chacune des aires délabrées, enfin sur les plus récentes la jeunesse et la fragilité de l'épiderme qui n'est exposé à l'air que depuis un jour ou deux. Ajoutons enfin un symptôme fréquent et très utile, c'est la permanence d'un débris de croûte quelconque resté malgré les savonnages enclavé dans les cheveux bordant une plaque alopécique.

Voilà une affection de diagnostic facile, dont la cause, la nature, l'évolution sont connues, qui n'est pas contagieuse, pas autrement du moins que l'impétigo. Il importe donc essentiellement de ne pas la méconnaître. On voit journellement des médecins refusant de donner des certificats de non-contagion pour cette alopécie en aires, si bénigne, parce qu'ils croient à de la pelade contagieuse.

Non seulement l'impétigo vulgaire peut donner lieu à des croûtes alopéciantes chez l'enfant du premier âge, mais j'ai vu chez les nourrissons des plaques de cet enduit spécial du cuir chevelu des enfants, que l'on désigne sous le nom de calotte, produire par points isolés le même résultat et une alopécie en aires identique à celle de l'impétigo, et cependant sans que ni au début, ni pendant l'évolution de ces croûtes, on ait pu surprendre le moindre flux impétigineux.

Dans ces cas, la croûte est d'une minceur extrême, grise et papyracée. L'alopécie sur la plaque dénudée qu'elle laisse est ordinairement complète. Quelquefois sur la plaque persistent, de-ci, de-là, quelques cheveux intacts.

Alopécie post-furonculeuse. — L'alopécie en aires post-furonculeuse est extrêmement fréquente aussi chez l'enfant. Mais, tandis que les alopécies qui suivent l'impétigo s'observent dès le premier âge, celle qui suit le furoncle ne s'observe guère qu'à partir de la seconde enfance. On l'observe jusqu'au delà de la puberté, mais avec une fréquence décroissante à partir de ce moment. Son histoire est celle de l'alopécie de l'impétigo : Un petit furoncle naît sur un point du cuir chevelu, il peut être et il est même d'ordinaire très petit, s'accompagne d'infiniment peu de symptômes fonctionnels, il évolue et il disparaît. Il en survient d'autres, semés çà et là sur le cuir chevelu, offrant la même évolution presque silencieuse. C'est plusieurs semaines après elle que l'alopécie survient. D'un seul coup, sur l'emplacement de chaque furoncle une touffe de cheveux tombe, dessinant une aire tout à fait alopécique grande comme une pièce de 50 centimes.

Bientôt et longtemps avant que cette surface ne se montre à l'emplacement du deuxième furoncle tous, en 5, en 10, en 15 places et quelquefois dav

L'aspect de ces surfaces est tout à fait typique. l complètement ronde, complètement glabre, présent cicatrice étoilée, un peu déprimée, lisse, du diam et de couleur violette : c'est la trace de la folliculi surprendre la chute des cheveux, on observe que l grosse, souvent contournée en crosse. Elle présen traction ces cheveux viennent sans aucune résistan

La papille de ces cheveux est morte par *sidé* intoxication à distance. Autour d'une folliculite c bienne diffuse et les papilles voisines suspendent le

Le diagnostic de cette affection est encore simpl étant une maladie à répétition, il arrive le plus s encore en activité au moment où les premières ai nées. On a donc sous les yeux tous les stades de toujours le cas néanmoins, et alors le diagnostic pe Les cicatricules des folliculites peuvent être pou faut se mettre sous certain jour, particulièremen apercevoir. Dans ce cas, il resterait encore les com déjà grand peut se présenter seul à l'examen et n'av des folliculites, d'ailleurs presque insensibles.

Il restera encore un grand symptôme : les toutes petites, et toutes égales. Multiplicité, petite entre elles sont donc dans les alopécies post-fu symptômes. La cicatrice centrale demande à être r invisible, le commémoratif d'un petit furoncle loc

On ne saurait croire combien le faux diagnos dans ce cas, et combien d'enfants on prive de l'éc ces dépilations post et péri-furonculeuses. Du nom de l'école avec le diagnostic de pelade, si l'on extra impétigineuse et post-furonculeuse, le total serait di

Alopécies en aires consécutives aux abcès. vastes du cuir chevelu ne sont pas rares chez l'enf plus fréquentes que chez l'adulte. Après des tra d'impétigo, etc., on peut voir survenir un ou pl tiques gros comme une noisette. Non pas toujou toute l'étendue du derme soulevé par cet abcès, voit alors une plaque alopécique qui peut avoir 4 mètre, son aspect est rigoureusement peladique s ou chirurgicale de l'abcès que présente son centre, peut manquer si l'abcès s'est terminé par résorp souvent. Ici les commémoratifs sont toujours prob étudiés minutieusement, car sur une surface pelad dicamenteuse violente peut avoir fait une cicatrice

venir plusieurs semaines après l'abcès causal, et même après la cicatrisation tout à fait complète de son orifice.

Alopécie post-traumatique. — Tout ce qui précède montre à l'évidence la fragilité du cheveu chez l'enfant. L'impétigo, le furoncle, les abcès locaux peuvent survenir chez l'adulte et causer des alopécies locales, mais, dans le pourcentage des alopécies en aires de l'adulte, elles ne compteraient pas pour un dixième. Elles font l'énorme majorité des alopécies de l'enfant.

Il est encore chez les enfants une autre cause d'alopécie localisée, c'est le traumatisme. Chez tous, les traumatismes violents, de préférence les traumatismes contondants, peuvent amener au point frappé la chute des cheveux. Mais il est des enfants chez qui le moindre traumatisme suffit à provoquer l'alopécie locale très marquée. Cette prédisposition singulière est rare; moins évidente, elle est d'une grande fréquence. La trace contuse d'un traumatisme est peu visible, l'alopécie ne survient que 3 ou 4 semaines après; le cas peut être fort embarrassant pour le médecin. Si le traumatisme a été causé suivant une ligne droite, par un bâton, un rebord de trottoir, le diagnostic est facile parce que la plaque alopécique est linéaire. Mais le choc d'une pierre produira une plaque ronde excessivement peladoïde, d'autant plus que l'alopécie à sa surface peut s'opérer en plusieurs temps du centre à la périphérie.

Beaucoup de médecins n'accordent pas grande créance aux commémoratifs dans ces cas, ils croient volontiers à une fable que les parents débitent pour éviter à un enfant le renvoi de l'école. Rien n'est plus contraire à la vérité clinique. En général, sur une plaque alopécique de l'enfant, le clinicien ne regarde même pas une cicatrice centrale quand elle est évidente. C'est le contraire qu'il faut faire, il faut la rechercher même quand elle ne paraît pas.

En résumé, l'*immense majorité* des plaques peladoïdes de l'enfant, la presque totalité des alopécies en aires qu'ils présentent, ne sont pas de la pelade essentielle. Elles sont le résultat d'un processus inflammatoire ou traumatique local, elles surviennent au point lésé, elles n'ont pas de tendance à s'étendre, elles disparaissent spontanément.

Lorsque l'on a éliminé de l'étude de la pelade chez l'enfant toutes les aires alopéciques dont l'étude précède, il reste un ensemble de cas qui ne sauraient trouver leur place dans aucun des chapitres précédents. Ces cas sont fort disparates, et ils ne forment point encore un total irréductible, car si tous répondent à la définition négative que l'on peut donner de la pelade essentielle, si *tous sont des alopécies en aires dont la cause est inconnue*, néanmoins leurs symptômes objectifs et leur évolution permettent encore de les catégoriser en plusieurs groupes parfaitement distincts, et il est bien à croire par avance que leur cause n'est pas la même.

Peladoïde en aire unique atrophodermique. — Toujours, lorsque les parents présentent leur enfant à l'examen, la lésion est constituée. Une plaque alopécique existe sur le cuir chevelu. Sur ce point, disent les parents, une touffe de cheveux est venue sans résistance. Et c'est tout. A l'examen, la plaque de 2 centimètres carrés de surface présente une forme irrégulière

et quelconque, qui n'est jamais ronde. Sur son pourtour, beaucoup de che veux viennent sans douleur à l'épilation aux doigts. La surface glabre e sèche, normale. Elle ne présente ni inflammation présente, ni trace d'inflan mation passée, ni folliculite, ni croûte, ni rougeur, rien. Après quelqu jours, la plaque s'est encore agrandie par la chute des cheveux de son pou tour et déjà se prononce, plus que dans aucune pelade de l'adulte, u atrophie dermique qui se traduit par l'affaissement du tégument. La pea sur la plaque est déprimée en soucoupe. La marche extensive de la plaq dure environ 3 semaines, et s'arrête. L'atrophie dermique est excessiv ment prononcée à ce point que, même à la loupe, les orifices folliculair sont à peu près invisibles. Au bord de la plaque, au point où les cheve de bordure se rencontrent, la peau fait un talus sensible au doigt po rejoindre la hauteur du tégument sain du voisinage.

Avec ces symptômes objectifs qui sont tous ceux de la maladie, cet lésion toujours unique demeurera inerte pendant 3 à 6 mois sans augmente sans diminuer, sans bouger. Au bout de ce temps, variable mais toujou très long, des follets grêles apparaissent qui croîtront avec une extrên lenteur. Et, peu à peu, la plaque s'effacera par la recoloration des follet

Telle est, dans sa simplicité, une des formes de peladoïde de l'enfa Je l'appelle *atrophodermique*, non pas que dans sa genèse je suppose u lésion des nerfs trophiques, — sa cause est complètement ignorée, — m uniquement pour rappeler l'atrophie extraordinaire du derme qui est s symptôme principal, et qui fait la longue durée de la maladie. Cette affecti est exactement identique aux alopécies en aires consécutives à une supp ration locale, mais sans que rien qui rappelle une lésion inflammatoi puisse être relevé à son début. Je ne l'ai jamais observée qu'en aire uniq et ce caractère, avec l'irrégularité de la plaque, avec l'atrophie dermiq profonde et la lenteur de la repousse des cheveux, constitue la physionom personnelle de la lésion. Je n'ai jamais observé qu'elle fût contagieuse[1].

Peladoïde familiale en petites aires multiples. — J'ai vu plusieu fois et toujours avec tous les caractères apparents d'une épidémie familia une peladoïde qui, si elle était plus fréquente et si ses caractères se confi maient, ressemblerait à cette pelade épidémique des écoles, à laquelle to les médecins ajoutent foi sans l'avoir jamais vue. Dans les deux cas ce sy drome s'est présenté tellement identique de tous points qu'une même hi toire suffit à les raconter : le même jour la mère s'aperçoit que tous s enfants présentent des aires alopéciques multiples, rondes, très égales, tr petites, irrégulièrement disséminées sur le cuir chevelu.

Chaque enfant en présente 3, 4 et même 6 ou 8, grandes chacu comme une pièce de 50 centimes. Absence complète de commémorat quelconques; la peau est sèche, fine, non déprimée. Traitement antise tique banal. Aucune plaque nouvelle n'apparaît dans la suite. Repousse 6 ou 7 semaines. Recoloration lente des cheveux.

[1] Dans un certain nombre de ces cas la plaque examinée peu après sa naissance montre au touch en son centre, une induration ligneuse gr sse comme un grain d'orge, et assez profonde, correspond assurément à un minuscule abcès dont la résorption d'ailleurs est très lente. Ces cas rentrent donc pa ceux qu'étudie le paragraphe précédent.

Si de tels faits se reproduisaient assez fréquemment pour qu'on pût être sûr de les avoir bien observés, il faudrait en conclure à l'existence réelle d'une peladoïde de l'enfant, en aires multiples, contagieuse. Mais les exemples en sont au contraire tellement rares, et les alopécies impétigineuses dont ils présentent le tableau parfait sont tellement fréquentes, que, malgré l'absence totale de toute lésion inflammatoire observée par les parents, je ne puis pas m'empêcher de croire, pour cette peladoïde comme du reste pour la précédente, que ce sont là des dépilations de même origine impétigineuse, que l'impétigo, bénin, est passé inaperçu et que la lésion préexistait de 5 ou 6 semaines à la découverte qu'on en a faite[1].

PELADE ESSENTIELLE DE L'ENFANT

(Ὀφίασις, DE CELSE.)

Dans les pages qui précèdent, nous avons éliminé de notre sujet toutes les aires alopéciques de causes diverses et banales que le cuir chevelu de l'enfant peut accidentellement présenter. C'est parce que les dermatologistes ont souvent méconnu leur caractère accessoire que le sujet qui nous occupe garde encore une si grande obscurité.

Et pourtant, que ces plaques alopéciques, isolées ou multiples, petites ou grandes, relèvent d'une cause inflammatoire ou traumatique, connue ou inconnue, qu'elles suivent les pityriasis locaux à squames grasses, la gourme vulgaire, les folliculites bénignes, les furoncles vrais, les traumatismes avec plaie ou sans plaie, que ces alopécies localisées s'observent même longtemps après leur cause passée, sans que le diagnostic exact de cette cause puisse être fourni, ce qu'il y a de certain, c'est que ces alopécies toutes banales diffèrent absolument de l'affection monomorphe et spécifique qui seule entre toutes les autres mérite d'être considérée comme la pelade vraie, la pelade essentielle de l'enfant et que nous allons décrire maintenant.

La pelade essentielle de l'enfant, c'est-à-dire la seule alopécie en aires qui mérite d'être classée comme une entité morbide autonome, celle dont la symptomatologie, la marche, les allures sont uniformes à travers la diversité des cas que l'on rencontre, mérite d'être appelée du nom de Celse. Ses caractères la séparent nettement de toutes les alopécies en aires de l'enfant, et de beaucoup de cas d'alopécies en aires essentielles de l'adulte d'une façon très remarquable.

Il est du reste impossible d'en donner après Celse une description symptomatique plus laconique et plus vraie. C'est pourquoi je dois mettre en tête de ce chapitre, et comme définition de la pelade de l'enfant, la description magistrale que Celse en a faite : « Id (genus arearum) vero quod a serpentis similitudine ὀφίασις appellatur, incipit ab occipitio; duorum digitorum latitudinem non excedit; ad aures duobus capitibus serpit, quibusdam etiam

[1] J'ai étudié récemment une forme de pityriasis à squames grasses existant chez l'enfant à l'âge scolaire sous forme de taches rondes disséminées, et qui, pour ses caractères objectifs, tient le milieu entre un pityriasis et un impétigo. Il ne s'accompagne d'aucun symptôme fonctionnel et passe souvent inaperçu. La dépilation consécutive à ce pityriasis est presque totale sous chaque tache, et la repousse est très lente. SABOURAUD. *Pityriasis et alopécies pelliculaires*. Masson, 1904, p. 424.

ad frontem, donec se duo capita in priorem partem comittant » (Celse, *L re medicâ*, VI).

Je traduirai librement ainsi : « Cette pelade, que son allure serpentine fait désigner sous le nom d'ὀφίασις, débute par la région occipitale. El n'excède pas deux doigts de large. Ses deux têtes s'avancent en rampa au-dessus des oreilles, jusqu'au front où elles se rejoignent. »

Cette pelade est très exactement une maladie de la seconde enfanc Rarement elle débute avant 6 ans. Son âge moyen est 8 ans. Les caractèr de ses débuts sont spéciaux, ils ne ressemblent à ceux d'aucune autre forı d'alopécie en aire, car c'est la seule qui débute ordinairement par u dépilation *diffuse* sur des surfaces limitées, sans délimiter nettement c l'abord des surfaces glabres circonscrites.

La dépilation débute presque nécessairement par la nuque, soit exac ment sur la ligne médiane dans la fosse sous-occipitale, soit latéralem dans l'une des fossettes que délimitent en dedans les attaches supéro-intern du trapèze et du splénius et en avant l'apophyse mastoïde.

Le plus souvent la lésion est symétrique ; en même temps que la dé lation se prononce d'un côté elle apparaît aussi de l'autre, et, bien que ce symétrie ne soit jamais absolue, elle est toujours assez marquée pour ê frappante. Le plus souvent le côté sur lequel elle est apparue d'abord seml en avance sur l'autre qui la suit à quelques mois près.

La dépilation ordinairement se prononce progressivement sur une ban « large de deux doigts » ou environ, sans dessiner d'abord de plaque net Sur toute cette surface, des cheveux tombent isolément, tandis que ceux q demeurent en place gardent non seulement toute leur longueur mais tou leur résistance à la traction. Cette dépilation diffuse, *régulièrement diffu* dure plusieurs semaines, souvent plusieurs mois sans que l'alopécie ces de se produire *diffusément sur des surfaces limitées*. Sur toute l'étend de la surface frappée, il semble que les cheveux soient tous malades, mêı ceux qui demeureront longtemps en place. L'amincissement de la tige, mesure que l'on examine un point plus proche de la racine, est netteme reconnaissable sur la plupart des cheveux encore debout. Mais ces cheveu contrairement à ce qu'on observe souvent sur la surface de la plaque pel dique de l'adulte, ne s'épilent pas sans douleur à la traction. Laissés à eu mêmes, ils demeureront en place plusieurs semaines, plusieurs mois, souve quelques-uns demeureront solides pendant toute la durée de la maladie. Po le médecin qui connaît la pelade vulgaire de l'adulte, ce début insidieux lent est un spectacle nouveau et très différent.

Le début de la pelade essentielle de l'enfant n'est cependant pas toujou identique ; celui que nous venons de décrire est le plus fréquent et le pl caractéristique, mais il n'est pas rigoureusement constant. La plaque initi peut se constituer isolément et complètement, toujours à proximité de lisière du cuir chevelu et sur la nuque. A peine est-elle visible, qu'u semblable plaque se dessine symétriquement du côté opposé. Quelqu fois encore la pelade essentielle de l'enfant ne débute pas par la nuqu mais symétriquement au-dessus des deux oreilles. Elle se dirige al

des oreilles vers la nuque, au lieu de se diriger de la nuque vers les oreilles.

Enfin, dans un certain nombre de cas, sa marche se fait avec une régularité mécanique, les rangs de cheveux sont abattus un à un, comme les moissons fauchées sillon par sillon. La bordure entre les parties saines et les parties malades est absolue. C'est comme une épilation artificielle. La seule rangée des cheveux qui vont tomber est malade. Ils sont tous atténués de bas en haut de façon à présenter la forme d'une massue ou d'un point d'exclamation d'imprimerie. Pourtant, le rebord de la lésion n'est presque jamais droit, il est presque toujours courbe ou festonné; il dessine des séries d'arceaux de différentes grandeurs à extrémités mousses. Les cheveux malades méritent d'être examinés au microscope. Comme ceux de toute alopécie par atrophie papillaire lente, ils présentent de haut en bas un amincissement progressif de leur tige. Leur extrémité libre est pigmentée et foncée, leur tige est mince, décolorée, dépigmentée. Leur extrémité libre est frangée en pinceau ou en balai. Dans leur partie atrophiée, ils ne présentent plus ni pigment, ni moelle. La peau alopéciée n'est pas grasse et luisante comme celle des aires peladiques de l'adulte, elle est sèche, très finement chagrinée et comme sénile. Dans les parties les plus récemment dénudées, elle présente quelquefois un aspect de chair de poule particulier. Un caractère très remarquable de la pelade essentielle de l'enfant, c'est l'apparition au travers de la peau déglabrée, légèrement achromique et en apparence du moins amincie, de bouquets vasculaires violâtres, ressemblant aux lacis variqueux de la couperose. Du reste, non seulement les extrémités veineuses, mais les grosses veines elles-mêmes sont visibles, quelquefois d'une façon excessive.

Marche circonférentielle de la maladie. Apparition des plaques secondaires. — Une fois définitivement établie, après 3 mois, après 5 mois, l'affection présente un aspect tellement spécial et tellement identique à lui-même qu'un œil non médical suffirait au diagnostic.

La nuque est déglabrée entièrement et l'alopécie se prolonge au-dessus des oreilles : « ad aures duobus capitibus serpit ». La limitation entre la partie malade absolument glabre et la partie chevelue tout à fait normale est nette, parfaite, toujours ondulée.

A toute période de son développement, la maladie peut régresser et disparaître. Quand elle augmente, la dépilation se prolonge jusqu'au front. Non seulement l'alopécie peut se prolonger ainsi *sans discontinuité*, « donec se duo capita serpentis in priorem partem comittant », mais on peut voir sur un point quelconque du front, loin de la région déjà décalvée, un point de la lisière des cheveux s'échancrer, un demi-cercle naître, puis à côté de lui d'autres festons qui finissent par rejoindre l'aire primitive. Alors la chevelure, rongée sur tout son pourtour, donne à la tête un aspect extraordinairement spécial. Quelquefois deux aires symétriques se prononcent aux points précis où se forment, sur le front de l'adulte, les golfes de dénudation situés de part et d'autre du front et qui signalent la calvitie séborrhéique de l'adulte en voie d'établissement.

Quand la pelade essentielle de l'enfant est parvenue à ce point et même

quelquefois avant que toute la circonférence du cuir chevelu ne soit entamé le reste de la chevelure peut être atteint, soit diffusément, soit en plaques

Diffusément, cette extension s'annonce sur le segment postérieur de l tête par une véritable alopécie en clairière, d'allures lentes.

Les plaques surviennent isolément, souvent au ras de la bordure dé malade, d'autres fois sur le vertex, elles se prononcent peu à peu, rareme de forme ronde, ou même régulière. On peut suivre sur elles, après la chu des cheveux vrais, leur remplacement par des follets incolores et qui disp raissent à leur tour.

Décalvante. — Enfin quand la pelade de l'enfant en est rendue à point, on voit les bordures plus rapidement envahissantes rejoindre l quelques plaques isolées formées séparément loin d'elles, se fondre av elles. Bientôt le cuir chevelu est découpé comme une carte de géographi Jusqu'au dernier îlot respecté les cheveux demeurent solides. Ils meurent par un. La décalvante peut être complète. Quelquefois, de-ci, de-là, un deux bouquets de poils sont conservés. D'autres fois c'est autour d'une cic trice traumatique ancienne qu'une rangée de cheveux unique reste debou Presque toujours alors les cils disparaissent comme les cheveux, d'impe ceptibles follets les remplacent qui disparaissent à leur tour.

Marche. Durée. Terminaison. Survivances. — La marche de maladie est lente, toujours pareille; elle est lente dans son augment et da sa décroissance. Plus elle est survenue chez un sujet jeune, plus elle e grave toujours, et, inversement, plus elle est née aux approches de puberté, plus on peut croire qu'elle sera bénigne. Sa durée moyenne e de 18 mois. Sa moindre durée est d'un an, elle peut dépasser 3 ou 4 ans, nous verrons qu'elle n'a pas de limite fixe.

La renaissance des cheveux s'effectue ordinairement peu à peu : on vo apparaître d'abord des follets qui augmentent peu à peu de nombre, diamètre, et dont la couleur fonce peu à peu. Quelquefois la repousse tota s'effectue avec une extrême rapidité par la repousse de cheveux adultes pigmentés. Et de telles repousses ne permettent pourtant point d'affirm d'avance qu'elles seront *totales* et sans récidive. La pelade de Celse peut êt grave ou bénigne. La décalvante complète ne guérit guère qu'à la puberté quelquefois lorsque la formation sexuelle est survenue depuis 1 ou 2 an Dans un certain nombre de cas, la guérison demeure incomplète, et c'e alors presque toujours la nuque dont l'alopécie demeure, et cette dépilatio cervicale donne au patient une allure monastique particulière.

La pelade survenue chez l'enfant peut demeurer pendant toute la vie, l cas de ce genre sont rares. Plus fréquents sont les cas de récidive ch l'adulte d'une pelade ayant évolué dans la seconde enfance et ayant par guérir complètement à cette époque.

Pathogénie. — La pathogénie de cette affection est tout à fait inconnu L'influence de l'âge est évidente. Alors que cette maladie est relativeme rare chez l'adulte, sans exception tous les enfants isolés à l'école Lailler pou cause de pelade présentent exclusivement cette forme. Il y a là un caractè primordial, aussi important que possible. La cause première de cette affe

tion reste à découvrir. Les expériences de Max Joseph, de Keller, de Mibelli, etc., sur les sections nerveuses sympathiques ont montré que chez les animaux ces sections provoquaient quelquefois des dépilations en aires. Ces expériences de physio-pathologie expérimentale, pour intéressantes qu'elles soient, ne prouvent rien d'une façon définitive. Récemment, L. Jacquet a donné une nouvelle théorie pathogénétique des alopécies en aires, sans distinction d'espèces, car pour lui (et à mon avis ceci est une erreur) les alopécies dites essentielles n'auraient aucun caractère objectif qui les distinguât des alopécies post-traumatiques, impétigineuses, etc. La théorie de Jacquet est beaucoup trop complexe pour que son exposé puisse trouver une large place dans un ouvrage comme celui-ci. Je la résume très brièvement. Comme toutes les alopécies en aires, la pelade n'est pas une maladie une et univoque. L'atrophie papillaire qui la détermine peut dépendre des causes générales, voisines, locales les plus diverses, le plus souvent associées, dans des proportions d'ailleurs variables suivant le cas particulier. Ainsi une cause voisine telle que l'éruption d'une dent, ou un abcès dentaire, quand elle survient chez un nerveux, névralgisant, etc., peut déterminer une pelade que la même éruption dentaire ne déterminera pas chez un autre individu.

Ce sont ces conjugaisons de hasard de causes diverses déterminant ensemble une pelade (que chacune de ces causes prises à part ne déterminerait pas) que L. Jacquet appelle des *sommations peladogènes*. Elles peuvent être très différentes de nature. Ainsi certains peladiques présentent une pelade à marche *irrémissible* et sont des tuberculeux. Jacquet a retrouvé dans de tels cas le ganglion sympathique cervical inférieur compris dans des adhérences pleurales fibreuses....

Ces faits et beaucoup d'autres analogues très intéressants sont à l'étude. On rencontre assurément des cas qui semblent vérifier la théorie de L. Jacquet. Ex. : pelade *bilatérale* de la région mastoïdienne survenant aussitôt après l'évolution d'une mastoïdite, suppurée, et opérée du côté droit, etc. Mais le plus grand nombre des cas, quand on les observe sans vouloir les faire entrer de force dans une théorie préalable, demeurent quand même inexplicables dans l'état actuel des choses. Jusqu'à plus ample informé, la théorie de L. Jacquet, à mon avis, ne peut être généralisée et n'explique, incomplètement d'ailleurs, que quelques cas de pelade particuliers.

VITILIGO DE L'ENFANT. — ALOPÉCIE VITILIGINEUSE

Il existe une relation clinique signalée par plusieurs auteurs entre le vitiligo et la pelade. Dans le vitiligo, l'achromie de la peau et des cheveux est le symptôme dominant, mais l'alopécie peut s'y joindre. Pour le vitiligo comme pour la pelade de Celse, le début par le centre de la nuque est le plus fréquent. Enfin la symétrie des lésions est quelquefois très marquée.

De là à conclure à l'identité des deux affections, il y a encore beaucoup de chemin; néanmoins il faut reconnaître entre elles une ressemblance de

siège et quelquefois de symptômes bien faite pour frapper l'esprit e l'observateur.

Dans le vitiligo, l'achromie de la plaque frappée est le premier et le pl constant symptôme. La peau apparaît blanche comme du lait. La limitati des plaques vitiligineuses est toujours fort nette, d'autant qu'autour d'ell on observe le plus souvent une hyperpigmentation qui en dessine les co tours. Quelquefois cette limite de la plaque vitiligineuse est même visib ment ourlée par un liséré plat de 1 à 2 millimètres de large et que l'exam à jour frisant montre légèrement saillant sur la peau du voisinage. canitie des cheveux n'est que secondaire à l'achromie du tégument, bi qu'elle puisse être remarquée d'abord quand la plaque est située en pl milieu du cuir chevelu. Les cheveux sont d'un blanc absolu, d'un bla d'argent. Tantôt cette transformation s'observe sans alopécie, tantôt au co traire l'alopécie plus ou moins complète de la touffe de poils blanc s'observe[1].

Quoi qu'il en soit, le vitiligo du cuir chevelu est le plus fréquent en 8 et 15 ans, à l'âge même de la pelade de Celse, et il en calque souv l'évolution. Il guérit peu après la puberté, après une durée qui varie de 1 4 ans. Plus encore que la pelade de Celse, on peut l'observer chez l'adul et dans tout le cours de l'adolescence principalement, et principalement c les filles. Est-il utile d'ajouter que la théorie trophonévrotique est une hy thèse que la physiologie n'a pas expérimentalement appuyée? Que même on l'adopte, la cause de cette trophonévrose toute spéciale rester entière à connaître, et que, pour trancher le mot, c'est une des hypothè étiologiques innombrables que l'esprit médical de la génération pré dente mettait si facilement à la place des idées étiologiques qui lui m quaient.

Au point de vue étiologique et pathogénique, tout reste à savoir da cette question. De même et conséquemment au point de vue thérapeutiq Dès lors, si l'apparence clinique légitime le rapprochement symptomatiq comparatif du vitiligo et de l'ophiasis, il serait tout aussi puéril de le rat cher à la pelade essentielle de l'enfant que de l'en distraire.

(1) Les cheveux tombent alors par le mécanisme de toute alopécie non cicatricielle, leur pap meurt peu à peu et alors la base du cheveu s'effile, la papille meurt tout à fait et le cheveu to présente un bulbe plein et sec à la place de son bulbe creux normal.

Ce mécanisme de la canitie dans le vitiligo et de l'alopécie, qui est ou non consécutive à la can vitiligineuse, rappelle étrangement les phénomènes connus dans la genèse de la pelade. Car, au p de vue anatomique, la première lésion papillaire que l'on observe est un trouble de la sécrétion pigm taire. Dans la papille atteinte de pelade, les cellules pigmentaires semblent frappées d'une at fonctionnelle singulière ; au lieu de passer aux cellules corticales, les granulations pigmentaires qu'e forment encore, elles les laissent diffuser autour d'elles, et les cellules corticales du cheveu en formées deviennent achromiques.

Ainsi, même dans la pelade vulgaire, le premier trouble observé est pigmentaire, comme dan vitiligo, et la chute du poil peladique paraît être consécutive à cette perturbation pigmentaire com l'alopécie vitiligineuse quand elle se produit. Et cela est si vrai, même dans la pelade, que, quand on la pelade se produire chez un adulte de 50 ans à cheveux noirs et blancs, les cheveux noirs tomb tous et les cheveux blancs dont la papille privée de fonction pigmentaire n'éprouve pas la perturba fonctionnelle plus haut décrite, *les cheveux blancs restent solides* et peuvent ne pas tomber pend toute la durée de la maladie. A plus d'un titre par conséquent, et même au point de vue du mécani anatomique que Gazenave ne pouvait connaître, le vitiligo et les pelades sont à rapprocher. Néanm le vitiligo paraît être d'abord et essentiellement une achromie, il n'est alopécique qu'accessoirem il peut ne pas l'être.

PROPHYLAXIE DE LA PELADE CHEZ L'ENFANT

La prophylaxie de la pelade à tout âge et principalement chez l'enfant est une question aussi mal connue que possible et l'une de celles sur lesquelles on rencontre couramment le plus grand nombre d'erreurs accréditées. Il ne peut en être autrement quand on considère le grand nombre d'affections alopéciques de l'enfant qui ne sont pas peladiques et que l'on confond encore dans le cadre de la pelade, et quand on observe que les dermatologistes eux-mêmes ne sont pas d'accord pour éliminer avec certitude du tableau symptomatique de la pelade quelque alopécie en aires que ce soit. L'incertitude du tableau morbide spécial à chacune fait attribuer à toutes les caractères de contagion, apparente ou vraie, remarqués une fois chez l'une d'entre elles. On comprend de même l'incertitude de leur pronostic puisqu'il y a des plaques alopéciques post-traumatiques de nature ultra-bénigne, et des pelades essentielles graves. On comprend enfin l'impossibilité de nier leur caractère contagieux, car les alopécies post-impétigineuses relèvent d'un impétigo *contagieux*, et fréquemment s'observent sous forme d'épidémies considérables. En ce sujet de la contagiosité de la pelade, d'autres causes d'erreur sont encore survenues. On a voulu appuyer la contagion peladique d'homme à homme fort difficile à suivre déjà, par l'exemple des contagions de l'animal à l'homme, sujet encore plus obscur.

J'ignore s'il y a une pelade de l'animal, et en particulier s'il y a, comme certains vétérinaires l'affirment, une pelade contagieuse du cheval. Ce qu'il y a de certain, c'est que des maladies acariennes chez le chien, des teignes tondantes chez le chien, le chat et le cheval, s'accompagnent sur ces animaux, à un certain moment de leur évolution, de plaques alopéciques objectivement identiques à nos pelades humaines. Or, ceux qui apportent dans le débat de la contagiosité peladique l'exemple de contagions animales ne discutent même pas l'existence de ces gales ou de ces teignes peladoïdes qu'ils ne connaissent pas.

Il faut donc, jusqu'à plus ample informé, exclure complètement de la discussion toute contagion peladique de l'animal à l'homme, refuser d'admettre aucune des observations tout à fait insuffisantes qui existent sur ce point, et n'en admettre à l'avenir que sur preuves expérimentales décisives. Le sujet est assez difficile par lui-même pour qu'on ne vienne pas l'obscurcir à plaisir. Des observations superficielles de prétendues contagions n'ajoutent rien à nos connaissances sur ce point. Jusqu'à meilleure preuve, il faut les tenir pour des concomitances insuffisamment étudiées.

En ce qui concerne la contagiosité de la pelade, une autre cause encore est venue donner le change à l'opinion publique médicale. Des voix extrêmement autorisées en la matière ont affirmé que la pelade de l'adulte était une maladie *contagieuse*. Aussitôt les médecins d'école et les médecins militaires en ont conclu qu'elle était *épidémique*, ce qui est chose différente. Ils ont observé des épidémies scolaires, des épidémies militaires, et les ont décrites. Et les auteurs mêmes qui les premiers avaient appuyé l'idée

vraie de la contagion n'ont pas pu refuser d'admettre des épidémies q appuyaient l'idée de la contagion. Beaucoup ont ainsi accepté et enseig que la pelade pouvait s'observer épidémiquement sans en avoir jama observé par eux-mêmes seulement cinq cas consécutifs dans un groupe sc laire ou militaire, ou même familial.

Dans la pratique voici comment s'observent les épidémies de pela dans l'école et dans la caserne. Dans l'école, l'attention du médecin e appelée sur ce sujet par une récente circulaire, un avis administratif ou u cas éclatant. Le médecin décide une inspection générale. Cette inspecti démontre d'abord sur une foule d'enfants un nombre considérable d'air alopéciques de toutes causes, qui sont désignées d'emblée sous le nom *pelade*. L'inspection catégorise en même temps un nombre au moins ép de *suspects*. Les suspects portent simplement des cicatrices anciennes e cuir chevelu, inobservées jusque-là; cicatrices de toutes causes : impéti ancien, furonculose disparue, favus guéri, traumatismes. Les enfants déclar peladiques portent des aires alopéciques récentes qui sont pour la plup consécutives à l'impétigo vrai, quelques-unes à des traumatismes. On y m lange quelques enfants à chevelure pauvre, ordinairement des tubercule chroniques ayant de l'alopécie diffuse d'origine infectieuse, quelques t gneux portant de larges plaques de teigne tondante dont le diagnostic n'e pas fait, et enfin quelques peladiques vrais (pelade ophiasique) du type déc plus haut. Tous les enfants de cette dernière catégorie sont renvoyés l'école, où ils rentrent quand un certificat, le plus souvent bienveillant, le ouvre de nouveau les portes. Ainsi se produisent, à des intervalles réguliei un certain nombre de fausses épidémies de pelade, dont la relation vie grossir le nombre des faits similaires et appuyer l'idée, je crois erronée, e la pelade épidémique. En réalité, ces inspections ont trouvé un pourcenta insignifiant de pelades ophiasiques vraies dont le total ne monte pas à 1 po 100 des enfants renvoyés de l'école pour alopécie, et qui, laissés dans l'écol n'y semblent pas semer de contagion.

Chez l'adulte, et bien que chez lui les alopécies accidentelles soient bi moins nombreuses et fréquentes que chez l'enfant, les mêmes incertitud de diagnostic se reproduisent. La chose se passe dans les agglomératio d'adultes, cités ouvrières, fabriques et surtout casernes. Un médecin ex minant tous les individus de ce groupe déclare peladiques tous ceux q présentent des alopécies étendues de quelque cause qu'elles relèvent. I plus, ici encore, il trouve un certain nombre de suspects qui portent exclu sivement des alopécies cicatricielles. Si l'on étudie de près une épidémie d ce genre, on trouve par exemple, dans une garnison de 10 000 hommes, qu le noyau de l'épidémie est formé de 7 ou 8 peladiques vrais, résidu d'u épidémie évaluée d'abord à 80 ou 90 malades. Enfin, quand on examine le provenance, on s'aperçoit qu'ils n'appartiennent ni à la même arme, ni a même régiment, ni au même groupe militaire, et que cette crainte seul d'une épidémie les a fait réunir à l'hôpital et quitter le régiment où il continuaient leur service sans semer de contagion. Ainsi s'est faite, à mo avis, la légende de la pelade épidémique. J'ai vu, examiné objectivement e

analysé des milliers de cas de pelade; aucune de ces observations ne correspond à une épidémie vraie de pelade. Je n'ai jamais observé, je le disais, la filiation certaine de plus de 2 cas consécutifs.

Pour moi, la pelade ophiasique — essentielle de l'enfant — ne paraît pas être contagieuse. Ce qui a fait la croyance à la pelade contagieuse des écoles, c'est l'existence de maladies *contagieuses* telles que l'impétigo dont les poussées au cuir chevelu sont fort souvent suivies, chez l'enfant, de petites plaques alopéciques[1].

Quant à la pelade de l'adulte, on peut suivre et observer en apparence avec certitude sa contagion, sa filiation directe dans un très petit nombre de cas (environ 1 pour 200 des cas de pelade), ce qui induit à penser que la pelade séborrhéique de l'adulte peut être le résultat d'une contagion, sans que les moyens de cette contagion nous soient d'ailleurs encore bien connus et sans que nous sachions pourquoi cette contagion s'exerce si exceptionnellement dans le plus proche entourage d'un malade. Cliniquement la contagion de la pelade de l'adulte par cohabitation, si étroite soit-elle, est exceptionnelle. Même quand on l'observe, on ne voit jamais la pelade revêtir la forme familiale ou épidémique des teignes tondantes[2].

La prophylaxie de la pelade de l'adulte, malgré ses allures sporadiques, peut donc poser un problème d'hygiène publique. La même question en ce qui concerne la pelade de l'enfant paraît beaucoup moins importante. Si l'on extrayait de la pelade les alopécies traumatiques et impétigineuses cataloguées sous ce nom, cette question ne se poserait pas. Il resterait en effet quelques peladiques vrais (P. ophiasique) disséminés de-ci, de-là, dans les écoles, où leur présence maintenue pendant des mois et des années ne semble jamais suivie d'aucun dommage. Rien dans l'évolution d'aucune pelade et particulièrement dans l'évolution de la pelade de l'enfant ne rappelle la contagion immédiate d'enfant à enfant, si rapide, si terrible et si cachée, des teignes tondantes.

Conclusions. — En terminant une étude symptomatique où des entités morbides si différentes dans leur cause, dans leurs symptômes, dans leur marche, dans leur pronostic, sont forcément placées côte à côte, il importe, je crois, de résumer en quelques lignes la façon générale dont on doit envisager *la pelade de l'enfant*. Chez l'enfant, *la pelade vraie* est fort rare; les alopécies localisées *peladoïdes* sont, au contraire, choses des plus fréquentes.

I. — A la suite des pustules d'impétigo, des folliculites les plus simples,

(1) Je note que tout ce chapitre a été écrit en 1896, c'est-à-dire avant toutes les récentes communications sur la non-contagiosité de la pelade.

(2) Mon texte de 1896 ajoutait : Dans ces conditions, il reste évidemment possible d'imaginer l'existence d'une pelade épidémique des écoles, inconnue des dermatologistes. Il est également possible qu'il existe une pelade épidémique des casernes dont l'observation ne se présente qu'aux médecins militaires. Cela n'aurait en soi rien d'extraordinaire, l'armée a d'autres maladies propres à elle; une maladie d'origine animale, comme serait cette pelade contagieuse du cheval qu'invoquent certains vétérinaires, pourrait accidentellement causer une épidémie de caserne, même nombreuse, et l'existence de cette maladie nous être inconnue dans la pratique civile ou hospitalière. Dans ce cas, il importerait infiniment que ceux qui observent de telles épidémies en donnent des relations suffisamment scientifiques et démonstratives pour en établir l'existence. Quand on a examiné attentivement des peladiques par centaines sans en rencontrer d'exemples, tout au moins peut-on dire que de telles épidémies, si elles existent, sont infiniment rares dans nos régions.

des furoncles, des traumatismes avec plaie ou sans plaie, on peut voir s
venir chez l'enfant, aux points lésés, des plaques alopéciques qui n'ont r
de commun avec la pelade, qui sont mille fois plus fréquentes que la pela
et le plus souvent confondues avec elle.

II. — A côté de ces alopécies de causes diverses, toutes en somme tr
matiques, se place une peladoïde en aire unique avec atrophodermie exc
sive, plaque alopécique de réparation lente, qui n'apparaît pas contagie
et qui, sauf le commémoratif du traumatisme initial, apparaît pleinem
identique en tous ses symptômes aux alopécies localisées du groupe pr
dent.

III. — Il existe peut-être une peladoïde en *petites aires multiples* d'all
bénignes, maladie familiale, contagieuse, de cause inconnue, qui, à Paris
moins, semble rare, et qui fut peut-être la pelade épidémique des écoles.
paraît consécutive à un impétigo à croûte pityriasiforme.

IV. — La vraie pelade des enfants, la plus anciennement connu
décrite de toutes les pelades : l'ὀφίασις des Grecs, l'*area Celsi* propren
dite, est une affection évidemment autonome, particulière, spéciale. C'e
pelade de bordure à localisation occipitale, bilatérale, bi-auriculaire
plaques secondaires amorphes disséminées sur le cuir chevelu, maladie d
le retentissement général sur toute la chevelure est certain, qui peut abo
à créer une décalvante totale et complète, et dont la guérison spontanée a
puberté est la règle, quelques exemplaires seulement persistant à durer p
sieurs années au delà de la formation et même chez l'adulte. Cette mala
cliniquement non contagieuse, de cause, de mœurs, de pronostic et de t
tement à peu près complètement inconnus, apparaît comme la seule pel
essentielle de l'enfant, celle dont la cause et le traitement importeraien
plus au clinicien.

V. — Le vitiligo de l'enfant se rattache peut-être étroitement à la pel
précédente, sa cause n'est du reste pas moins inconnue. Il peut s'accom
gner de plaques alopéciques et d'alopécie diffuse dont l'aspect et l'évolu
le rapprochent singulièrement de l'*area Celsi* dont la description préc
Traitement nul.

Diagnostic différentiel. — Nous avons étudié, une par une, les affecti
alopéciques qui peuvent simuler la pelade : nous ne reviendrons pas sur l
diagnostic différentiel. En dehors de ces affections, les erreurs de diagno
ne portent que sur les cicatrices. Au dermatologiste, cela paraît superflu
différencier une cicatrice alopécique d'une alopécie non cicatricielle. Cep
dant il faut reconnaître que, parmi toutes les erreurs diagnostiques auxque
la pelade peut donner lieu, celle-là est la plus fréquente. Tous les jours n
voyons venir à la consultation spéciale du cuir chevelu de Saint-Louis
enfants auxquels on demande un certificat de non-contagiosité pour des c
trices anciennes de coups, de gourme et de furoncles.

Et cependant aucune ressemblance n'existe entre la plaque alopéciqu
la cicatrice que la commune absence des cheveux. Sur une surface alopéci
souvent il y a encore un duvet, en tous cas les orifices pilaires sont visib
et, aussi, cet aspect chagriné que donnent à la peau les papilles épidermic

sous-jacentes. Dans la cicatrice, rien de tout cela, un épiderme lisse et comme gaufré au fer chaud, l'absence absolue de tout relief papillaire épidermique, une dimension le plus souvent trois ou quatre fois moindre que la moindre pelade commençante, et, enfin, une forme très spéciale, rayonnée quand il s'agit d'un furoncle, punctiforme quand c'est une cicatrice d'impétigo, linéaire ou angulaire quand il s'agit d'un traumatisme.

D'autres maladies à évolution propre cicatricielle, même en pleine évolution active, sont prises pour de la pelade. Mais, vraiment, ces erreurs, quoique journalières, supposent de la part du médecin l'ignorance complète du sujet.

Favus. — On peut voir la cicatrice du favus guéri, prise pour une alopécie peladique, malgré l'aspect lisse de la cicatrice, l'absence des pores et des papilles épidermiques à la surface et la délimitation géographique de sa forme, malgré le commémoratif des lésions croûteuses d'autrefois.

Lupus érythémateux. — On a confondu avec de la pelade des lupus érythémateux malgré leur bordure rouge à squames blanches adhérentes (herpès crétacé de Devergie), malgré la percussion douloureuse de leur bordure (E. Besnier) si particulière et si pathognomonique.

Les folliculites décalvantes, avec leurs diverses modalités décrites par M. Brocq et par Quinquaud, sous le nom de pseudo-pelade, sont bien distinctes dans leur processus de la pelade vraie. Elles sont fort rares chez l'enfant, ne s'observent que dans la seconde enfance, et plus particulièrement chez les filles. Leurs allures les rapprochent bien plus des favus sans godets à évolution cicatricielle que des pelades. Leur bordure, de forme quelconque creusée de petits golfes et de petites encoches nettement marquées, limite une cicatrice déprimée, sans pores et sans papilles, qui enlève au diagnostic toute incertitude, ou du moins qui permet d'éliminer d'emblée le diagnostic de pelade.

Monilethrix. Enfin, cette maladie congénitale étrange, qu'on appelle le monilethrix, avec la forme en chapelets de son cheveu, avec ses commémoratifs de début dans la toute première enfance (à 6 semaines), son caractère familial et héréditaire, ne peut non plus provoquer de doutes que chez ceux qui ignorent son existence. Nous ne nous y arrêterons pas.

TRAITEMENT DES ALOPÉCIES EN AIRES CHEZ L'ENFANT

Le traitement des alopécies de l'enfant est, en ce qui concerne l'exposé de ce qu'on en connaît, excessivement simple. 1° Toutes les alopécies dont la cause est connue ont un traitement rationnel connu. C'est celui de leur cause. 2° Toute surface alopécique non cicatricielle peut être considérée comme bénéficiant de l'irritation locale maintenue en permanence. 3° La pelade ophiasique de l'enfant, de cause complètement inconnue, ne semble bénéficier d'aucun traitement quelconque, sauf peut-être de l'irritation locale. Tout le traitement de la pelade chez l'enfant, et même de toutes les alopécies en aires de cause quelconque, est résumé brièvement mais très complètement en ces quelques mots.

I. *Traitement de l'impétigo suivi d'alopécie en aires.* — Toute fois que l'alopécie a pour cause un traumatisme avec plaie ouvert impétigo ou un furoncle, le traitement comporte d'abord la proph locale la plus complète et la plus parfaite possible. Ses moyens sont c et de résultats très sûrs. A l'hôpital Saint-Louis, j'ai le premier, je crois conisé dans le traitement des impétigos l'usage des pansements exter l'eau d'Alibour, dont l'emploi patronné rapidement par MM. Brocq et M tend à s'étendre de plus en plus. Je considère les sulfates de zinc, de et de fer comme de véritables spécifiques des suppurations *épiderm* dues aux staphylocoques. Voici comment ces agents doivent être emp La solution d'Alibour, ou collyre de Stjernerona est un des plus vieux caments de la pharmacopée française, autrefois et bien justement en dans le traitement des traumatismes ouverts aux époques où l'on fais souvent très heureusement de l'antisepsie sans le savoir. C'était un de néraires employés par les chirurgiens-barbiers des armées contemp d'Ambroise Paré. Sa formule oubliée était telle, je traduis les doses en actuels :

Eau de fontaine	200 grammes
Couperose bleue (sulfate de cuivre)	2 —
Couperose blanche (sulfate de zinc)	7 —
Camphre à saturation de l'eau	q. s.
Safran	0,40 centig.

Telle que, cette formule est caustique, cuisante et cause sur les ouvertes une réaction inflammatoire beaucoup trop vive. On l'em étendue de 5 à 20 fois son volume d'eau. Même à cet état de dilution garde un pouvoir antiseptique considérable. Dans le traitement de l'i tigo on l'emploie étendue de 5 à 5 fois seulement. Les lotions continues ce liquide sont le meilleur moyen d'application, celui qui donne les rés les plus prompts et les plus certains. Les pansements humides perma sont un peu moins parfaits dans leurs résultats, mais de résultats extr ment rapides cependant.

Les croûtes, promptement imbibées, s'imprègnent de sulfate de c et deviennent vertes ; au-dessous d'elles la suppuration se tarit, les p plaies bourgeonnent, les croûtes tombent en quelques jours, en 2 ou 3 j à peine et la peau est cicatrisée en moins d'une semaine.

Dans le traitement des impétigos alopéciques du cuir chevelu, le tr ment des alopécies reste purement et simplement celui de l'impétigo, c importe beaucoup moins de faire promptement repousser les cheveux s plaques alopéciques que de prévenir les inoculations staphylococciques rieures qui créeraient chacune une surface alopécique nouvelle. Lorsq période impétigineuse est complètement passée, le traitement devient des surfaces alopéciées à la suite d'un traumatisme contondant. C'est l tation artificielle maintenue en permanence; j'en reparlerai tout à l'he

II. *Furoncles.* — Lorsque les alopécies n'ont plus pour cause une puration épidermique, comme l'impétigo, mais dermique comme le furo l'eau d'Alibour [illegible] n moyen prophylactique utile,

perd son pouvoir curateur : car si un antiseptique peut pénétrer une croûte ou un épiderme à demi exfolié, il ne peut aucunement pénétrer dans un follicule pilaire à la profondeur où s'effectue la pullulation staphylococcique dans le furoncle. Aucun antiseptique n'y parvient. L'ouverture du furoncle, *quand le bourbillon* est constitué, l'ablation de son bourbillon avec une aiguille flambée, après expression de la peau, sont les meilleurs moyens prophylactiques et curateurs. En effet, la colonie de staphylocoques du furoncle est tout entière centrale, capitonnée dans la masse leucocytaire morte qui fait le bourbillon. Dans ces conditions l'écrasement du bourbillon sur la peau, tel qu'il est fait d'ordinaire par l'essuyage du pus exprimé, est le plus sûr moyen d'ensemencer de nouveaux furoncles. L'ablation du bourbillon *en une seule masse* est au contraire le plus sûr moyen de prophylaxie locale. Le furoncle n'ayant pas de traitement spécifique, éviter son réensemencement est le seul traitement utile.

Passé la période furonculeuse, l'alopécie rentre comme la précédente dans le groupe des alopécies traumatiques, dont il nous reste à parler.

III. *Alopécies traumatiques.* — Toute plaque alopécique non cicatricielle semble se repeupler de cheveux d'autant plus vite qu'on maintient à sa surface une irritation épidermique vive et prolongée. Cela semble vrai surtout pour les alopécies qui suivent les traumatismes contondants, les folliculites, l'impétigo. Cette irritation vive peut être créée par tout moyen, cela importe peu et les seuls agents qui ne doivent pas être utilisés sont ceux qui risqueraient de créer une cicatrice.

L'acide acétique a été le plus souvent employé comme moyen d'irritation sur les surfaces alopéciques de ce genre. Il peut s'employer pur, sur de petites surfaces, dilué au 1/2, au 1/4, au 1/10, sur de plus grandes. La formule suivante, par M. Ernest Besnier, peut être utilisée dans ces cas :

Acide acétique crist.	1 gramme
Éther officinal.	50 grammes
Hydrate de chloral.	5 —

L'acide phénique cristallisable, dissous dans la glycérine, l'ammoniaque liquide dans l'alcool, l'acide lactique au 1/3, ont le même usage et fournissent des résultats équivalents. Tous ces agents donnent lieu à une irritation vive et passagère. Il serait facile de multiplier indéfiniment les exemples de médicaments analogues et d'effet similaire. Cela serait sans utilité.

Il est évident que des irritants dont le premier effet est d'exfolier l'épiderme ne peuvent être employés logiquement que lorsque l'infection staphylococcique qui a donné lieu à l'impétigo ou au furoncle est bien et complètement enrayée, sans quoi on risquerait de provoquer sa réviviscence.

De même quand la dépilation se montre autour d'une plaie ouverte, il faut attendre sa cicatrisation. L'irritation qui semble dans tous ces cas la meilleure est celle dont l'effet irritant est le plus durable. Aussi rappellerons-nous le mot de E. Vidal, qui résume excellemment le résultat qu'il faut obtenir : « Les plaques doivent être entretenues perpétuellement et légèrement rouges, chaudes et douloureuses au toucher. »

IV. *Pelade vraie.* — Dans la pelade vraie, ophiasique, pelade essen de l'enfant, aucun traitement connu ne donne de résultats nettement a ciables.

Lorsque l'examen très attentif du malade, de son état général, d maladies passées, de son état dentaire, etc., semble incriminer l'influe distance d'un trouble passager remédiable, par exemple l'éruption molaire, ou un abcès gingival (L. Jacquet), on s'empressera de faire dél la gencive et de supprimer la cause supposée de l'alopécie. Je l'ai m reusement fait faire bien souvent sans observer de résultat pour une f deux où le résultat fut discutable. Il est évident que la cause reconnue rait ne pas conduire à un traitement. Si l'on supposait, par exempl compression du ganglion sympathique cervical supérieur, le plus souv libération chirurgicale serait impossible et dans de tels cas il est bien é qu'un traitement local de la peau dépilée, quel que soit ce traitement, ridicule et sans valeur.

En conséquence, aucun traitement empirique ne démontrant son dans la cure de cette affection, sa pathogénie étant entièrement inco aucune thérapeutique quelconque ne peut être indiquée. On ne po l'appuyer ni sur la pratique ni sur la théorie.

Je mentionne les vésications répétées qui ont paru à quelques-uns moi-même, dans un certain nombre de cas, avoir donné des résultats a ciables. De même les rasages fréquents au moment où se pronon repousse spontanée. Les mêmes frictions excitantes et irritantes préco plus haut peuvent être employées comme traitement plutôt moral que

Le recours de la thérapeutique en ces cas comme en beaucoup d'a est l'ordinaire et spontanée guérison de la maladie aux approches puberté, ou lorsque la formation est accomplie. Mais il faut bien se ra qu'il y a à cette règle des exceptions, et les promesses de guérison d rester dubitatives et conditionnelles.

XXXVII

TEIGNES TONDANTES

PAR LE Dr SABOURAUD

Historique. — Le tableau clinique des teignes tondantes tel qu'il nous était parvenu après les descriptions de Mahon l'aîné, de Cazenave, de Bazin, de Gruby, a subi de nos jours une transformation radicale lorsque les méthodes expérimentales pastoriennes furent appliquées à leur étude. Cette transformation de date encore récente oblige à rappeler d'abord les notions courantes d'autrefois avant d'y substituer des notions nouvelles. Un coup d'œil d'ensemble sur la conception vieillie de la teigne tondante et sur la conception qu'on doit s'en faire aujourd'hui forme le préambule nécessaire de toute étude clinique sur le sujet.

I. — La teigne tondante que plus tard Hardy devait appeler du nom qui lui est resté : la *trichophytie*, se caractérise sur la peau glabre par une dartre circulaire (syn. : *herpès circiné*). Au cuir chevelu cette dartre s'accompagne de la fracture du cheveu (syn. : *herpès tonsurans*, *teigne tondante* ou *tonsurante*). La dartre circulaire de l'herpès circiné est ordinairement marquée en son pourtour d'un grand nombre de vésicules très petites (d'où son nom primitif d'*herpès contagieux*). Ces vésicules peuvent devenir plus grosses et s'agminer diversement, ou se disposer en cercles concentriques (*herpès iris de Biett*). De même l'élément inflammatoire de la lésion peut se développer et primer ses autres caractères. C'est alors le *kérion de Celse* (syn. : *folliculite agminée*). D'autres fois les folliculites sont discrètes, et donnent lieu à des lésions nodulaires sur la surface infectée (syn. : *sycosis parasitaire de la barbe* ou *mentagre*).

Toutes ces lésions de siège et de formes si diverses étaient une même maladie. Quant aux raisons de cette multiformité dans une maladie de même cause, on croyait la trouver dans les prédispositions individuelles du terrain. Le *kérion Celsi* survenait chez les scrofuleux, etc.

En résumé, unité de la maladie : trichophytie, en tous ses sièges ; herpès circiné de la peau glabre, herpès tonsurant du cuir chevelu ou de la barbe. Même unité de la maladie en toutes ses formes diverses : cercles squameux vésiculeux, cercles de folliculites, herpès iris de Biett, mentagre, sycosis, kérion de Celse, etc., telle est la synthèse à laquelle avaient conduit les travaux des auteurs du commencement de ce siècle.

Gruby, dans ses admirables recherches (1841-44), avait découvert dans les cheveux cassés des teignes tondantes des parasites cryptogamiques qu'il décrivit merveilleusement. Bazin, par la haute autorité de son enseignement, couvrit les dissidences nombreuses des adversaires du parasitisme

(Erasmus Wilson, Cazenave) et l'on admit qu'à toutes les lésions trichophy tiques quelle que fût leur forme, quel que fût leur siège, correspondait u parasite cryptogamique unique; le trichophyton, que l'on dénomma bien tort : *trichophyton tonsurans de Malmstein*. Cependant Gruby avait décr comme différents dans leur forme et dans leur siège, le parasite cryptog mique qui fait la mentagre (1842) et ceux qui causent la teigne tondante l'enfant (1841-1844). Bazin ne s'arrêta pas à ces descriptions multiples. les unifia.

Plus tard, deux élèves de M. Ernest Besnier : Juhel-Rénoy et Balz reconnurent aussi dans certaines teignes tondantes l'existence d'un trich phyton à spores énormes qu'ils crurent une variété due au terrain exceptic nellement favorable.

Cependant, Unna, Neebe et Furthmann, ayant tenté la culture 12 cas de trichophytie, en avaient isolé (1891) 5 champignons différents. cette époque Ernest Besnier connaissait, dans la teigne tondante vulga de l'enfant, l'existence distincte des cas où la spore cryptogamique ét grosse et d'autres où la spore était petite. Ce fut sous son inspirati que la question fut reprise et cette fois non pas seulement par l'exam microscopique, mais par l'étude clinique, microscopique et culturale co juguées.

Voici les faits principaux que ces recherches ont mis au jour et comme il faut comprendre aujourd'hui les teignes tondantes.

II. — Dans la description unique de la teigne tondante trichophytiq vulgaire de l'enfant, on réunissait sans le savoir deux maladies distinct n'ayant de commun que leur siège, mais causées chacune par un paras différent. L'une causée par le trichophyton (à grosses spores) décrit p Gruby en 1844, l'autre par un parasite spécial (à petites spores) égaleme décrit (1845) par Gruby sous le nom de *Microsporum Audouini* et qu' avait faussement attribué à la pelade pendant un demi-siècle. Nous auro donc à étudier deux types cliniques différents : la *teigne tondante spéci à petites spores de Gruby* et la *teigne trichophytique vulgaire de l'enfa*

En outre, ce que l'on appelait le trichophyton n'est pas un paras unique, mais une famille botanique comprenant un très grand nomb d'espèces distinctes et fixes. C'est à ces différentes espèces que correspond les exemples de multiformité rencontrés à chaque instant dans l'étu de ces maladies. Les espèces qui causent la folliculite agminée trichophytiq par exemple, ou les trichophyties sycosiques de la barbe, ne sont pas cel qui causent la teigne tondante vulgaire de l'enfant.

Dans un troisième chapitre, nous réunirons et nous étudierons succinc ment les tondantes trichophytiques anormales et de caractères spéciaux q toutes relèvent des trichophytons des animaux. Mais il faut encore ajou que ces espèces parasitaires varient suivant les pays, que les plus fréquen en France ne sont pas les plus fréquentes en Italie et en Allemagne, exemple, que les plus fréquentes en France sont même inconnues en Ital rares en Allemagne, et que par conséquent les études cliniques que no présenterons d'elles n'ont de valeur précise qu'en notre pays.

TEIGNE TONDANTE A PETITES SPORES

(*Microsporum Audouini*, Gruby 1843). — La teigne tondante spéciale de Gruby est une maladie du cheveu tout à fait distincte de la teigne tondante trichophytique. Elle s'en distingue par ses caractères objectifs et les caractères objectifs du cheveu malade, par les caractères morphologiques du parasite dans la lésion, et ses caractères de culture. Elle a enfin sa marche et sa durée propres, et comporte un pronostic spécial. Cette maladie est caractérisée au cuir chevelu par des taches orbiculaires couvertes de squames blanches adhérentes, poudreuses, et sur l'étendue desquelles les cheveux deviennent fragiles et cassants. Les cheveux atteints sur l'étendue des plaques sont entourés à leur base et sur une hauteur de 3 à 5 millimètres par une écorce grisâtre qui engaine chacun d'eux comme une manchette.

Les caractères de la plaque et les caractères du cheveu, sur une teigne de cette espèce non traitée, sont toujours parfaitement nets et reconnaissables; le diagnostic de cette teigne peut donc être fait surement à l'œil nu.

Les cheveux malades de cette teigne sont longs; ils sont cassés, mais à 6 ou 7 millimètres au-dessus de la peau. Quand ils sont protégés par les cheveux du voisinage, ils peuvent même garder une plus grande longueur. En outre, quand on les épile avec deux doigts, on peut en enlever dix et douze d'un seul coup, ce que l'on ne peut jamais faire pour une tondante trichophytique, car les cheveux malades y sont beaucoup plus courts et plus espacés.

Les plaques de cette tondante sont grandes et elles sont orbiculaires. Elles ont 3 et 5 centimètres de diamètre, sont ordinairement rondes ou au plus ovales. Enfin, elles sont toujours peu nombreuses. Rarement en rencontre-t-on plus de 8 ou 10, ordinairement 2 à 5.

Tels sont les caractères objectifs normaux d'une plaque de tondante à petites spores. Pour cette teigne, comme pour la plupart des autres, les symptômes fonctionnels et généraux sont nuls. A peine relève-t-on un léger prurit local. Rien d'autre.

Lorsque l'évolution de la maladie commence, la tache grise et ronde semblable à de la poussière répandue dans les cheveux est le premier symptôme. La gaine blanche des cheveux est le second. La fragilité du cheveu ne survient que quelques jours plus tard. La rapidité du développement de ces taches est variable, mais toujours très grande, ainsi que la rapidité des inoculations secondaires et l'apparition de taches nouvelles.

Dans un foyer épidémique intense, au début de la maladie, les inoculations épidermiques sur les parties découvertes (mains et visage) sont fréquentes, non seulement sur l'enfant, mais sur les adultes qui l'entourent. C'est une lésion épidermique mince à centre bistre, à liséré rougeâtre bordé de squamules blanchâtres. Ces lésions sont fugaces; elles disparaissent spontanément, quand elles ne surviennent pas au cuir chevelu où elles deviennent au contraire l'origine d'une plaque nouvelle.

Au cuir chevelu, quand les plaques sont devenues larges et visibles,

quand la fragilité des cheveux à leur surface est devenue bien nette, c'est ce moment le plus souvent que les parents présentent l'enfant au médeci Le diagnostic alors est facile. Il n'en est pas de même quand il s'agit, cours d'une épidémie d'école, de reconnaître et d'isoler tous les malade car il y en a qui portent des inoculations toutes récentes. Ce qui d'abo arrêtera l'œil du médecin, c'est la tache orbiculaire squameuse du cuir ch velu, puis la manchette blanche de chaque cheveu. L'essai de l'épilation d cheveux aux doigts donnera une certitude.

Cette affection peut frapper les enfants de tout âge, mais on l'obser rarement avant 3 ans, plus rarement encore après 14 ans; jamais ap 15 ans, sauf comme reliquat d'une infection antérieure. L'influence de puberté sur sa disparition est évidente. Cette teigne, même non trait disparaît seule à cette époque: les cheveux malades sont remplacés un un et lentement par des cheveux sains et nouveaux. La terminaison de maladie est uniforme et constante, c'est toujours la guérison et la restituti pleine et entière des cheveux malades, sauf quand un traitement maladr est venu créer des cicatrices locales. Ainsi décrite, cette maladie apparaîtr donc comme essentiellement bénigne, s'il ne restait à parler de ses deux pl essentiels facteurs de gravité : sa longue durée et son pouvoir de contagio

La durée de cette affection, d'apparence si légère, est énorme, invr semblable. En moyenne, elle est de 18 mois, la plus petite plaque de teig tondante à petites spores nécessitait naguère 6 mois de traitement attentif intelligent. Plus étendue, plus mal traitée, on peut la voir durer 2 ans, même 4, 6, 8 ans, sur place, sans nouvelles inoculations, mais sans régr sion.

Le second facteur de gravité de cette maladie est son extrême pouvoir diffusion. Un enfant atteint dans une famille est la presque certitude de contamination de ses frères et sœurs, malgré tous les soins de prophylaxi Dans une école, quand un cas bien net donne l'éveil, il y a déjà 10 20 enfants contaminés. L'incurie du médecin-inspecteur peut causer quelques mois la contamination d'une école entière. Après 6 mois, quar on comptera les victimes, leur nombre fera les 4/5 du total des enfan présents. Ces chiffres pourront donner une idée exacte, non exagérée de gravité de cette maladie, de cette maladie bénigne mais aussi contagieu que la rougeole, et dont la durée se chiffre par années. Les symptôm mêmes que nous avons exposés feront faire le diagnostic dans les cas d plaques déjà grandes et non traitées; car on ne les confondra point avec d plaques de psoriasis du cuir chevelu, qui sont peut-être les seules lésior de la peau pouvant y ressembler d'un peu près, mais qui ne portent poir de cheveux cassants.

Examen microscopique. — L'examen microscopique peut rendre d grands services dans le diagnostic de cette affection, mais il peut caus aussi de bien graves erreurs, car il faut que le médecin sache d'abord recon naître à l'œil nu les cheveux qu'il doit examiner au microscope, sans cela peut examiner des cheveux sains pris aux côtés des cheveux malades. E c'est alors que l'examen microscopique négatif donne une fausse sécurit

Pour cette teigne, les cheveux qu'il faut choisir pour les examiner au microscope sont ceux que l'épilation *aux doigts* amène sans douleur.

Déposés sur une lame de verre dans une goutte d'une solution de potasse à 30 de potasse pour 70 d'eau et recouverts d'une lamelle, chauffés ensuite légèrement, ils peuvent être examinés de suite et sans coloration. Pour l'examen on se servira d'un objectif 7 ou 8, d'un oculaire 2 ou 3, en ayant soin de diaphragmer assez fortement pour que le champ du microscope apparaisse dans la pénombre. L'aspect du cheveu malade est infiniment caractéristique. On peut le comparer à une baguette de verre enduite de colle et qu'on aurait roulée dans du sable. La surface du cheveu apparaît couverte d'innombrables petites spores de 2-3 μ de diamètre, polyédriques par pression réciproque et couvrant uniformément le cheveu. Ce sont elles qui constituent sa gaine blanche, sa manchette visible à l'œil nu. On peut facilement se convaincre que ces spores entourent le cheveu et qu'elles ne le pénètrent pas; car en tournant la vis micrométrique on voit, derrière le premier plan de spores, apparaître le corps du cheveu qui semble intact, sauf sur ses bords où l'enveloppe de spores apparaît sur sa tranche; plus bas on retrouve derrière le cheveu une nouvelle écorce de spores aperçues au travers du cheveu qui n'est plus au point et par conséquent n'est plus visible. La dimension de la spore (2-3 μ), l'agmination des spores sans ordre visible, *sans qu'elles constituent de files régulières*, et enfin leur disposition autour du cheveu *qu'elles ne pénètrent pas*, sont les éléments caractéristiques du diagnostic différentiel, qui ne permet de confondre le *Microsporum Audouini* de Gruby ni avec le trichophyton vulgaire des tondantes, ni avec les trichophytons animaux, ni enfin avec le champignon du favus.

Le mycélium du parasite est invisible dans le cheveu, sur des préparations extemporanées à la potasse. Quand on veut l'étudier, il faut, par une décortication préalable, enlever la cuirasse que les spores font au cheveu; le cheveu est ensuite chauffé dans la solution potassique, et le chauffage doit être lent et prolongé. Au milieu des cellules corticales du cheveu dissociées en fibrilles, on voit alors le mycélium apparaître, avec sa forme en ruban, ses bifurcations. La formation sur ces rameaux de tigelles plus minces a été décrite par Gruby dès 1844 et n'a été retrouvée exacte que depuis les recherches les plus récentes. Les dernières ramifications mycéliennes sortent du cheveu, décrivent sur sa cuticule de fines sinuosités, et se terminent par une rangée de fines spores; les spores de toutes les terminaisons mycéliennes se juxtaposent latéralement. Ce sont elles qui constituent l'écorce parasitaire du cheveu et qui seules apparaissent à un examen extemporané rapide.

La culture du *Microsporum Audouini* est facile sur tous milieux artificiels, surtout quand ces milieux sont additionnés de sucre. Sur gélose peptone ordinaire ou glycérinée, la colonie inoculée par piqûre se présente après 3 semaines comme un disque de duvet blanc de 3 centimètres de diamètre. Sur gélose au moût de bière, ce disque de duvet est formé de cercles concentriques alternativement glabres et duveteux. Sur pomme de terre inoculée en strie, le *Microsporum Audouini* produit une traînée rougeâtre ou brune

ressemblant à du sang desséché et qui après deux semaines se couvre d'un duvet rare. La température optima de culture est 28°. Il pousse quoique plus lentement à la température du laboratoire. Une température douce (15-18°) avec les alternatives du jour ou de la nuit conservent longtemps à la colonie son aspect normal et homogène. La culture en vase clos hermétiquement, à température plus élevée et constante donne lieu, après 3 semaines, à des ébauches de polymorphisme beaucoup plus rares et inconstantes chez le *Microsporum Audouini* que chez tous les trichophytons connus.

La culture en goutte suspendue de ce parasite permet d'étudier ses particularités morphologiques; après 15 ou 20 heures la spore ensemencée germe et produit un bourgeon qui est un premier tube mycélien, qui bientôt s'allonge, se cloisonne et se ramifie. Il semble certain que le Microsporum Audouini présente une triple forme de reproduction : 1° par fuseaux; 2° par endoconidies (*Endoconidium*); 3° par thyrses sporifères (*Acladium*) (Bodin).

La forme *Acladium*, qui se rapproche considérablement de la reproduction des trichophytons (*Sporotrichum*), semble la plus importante, car au point de vue doctrinal elle rapprocherait les uns des autres tous les parasites qui causent la tondante humaine.

La répartition géographique du *Microsporum Audouini* est spéciale. L'Angleterre paraît payer à cette teigne le plus lourd tribut : 80 à 90 pour 100 des teignes tondantes anglaises sont des teignes à petites spores de Gruby (Colcottt Fox, Malcolm Morris). En France, à Paris, les statistiques des années dernières fournissaient une proportion de 60 pour 100 de teignes à petites spores dans le total des teignes tondantes. Cette proportion paraît en ce moment décroissante. En Belgique, le *Microsporum Audouini* semble encore très fréquent, de même en Espagne (Fergnani). En Allemagne (Unna) et en Italie (Mibelli), au contraire, il est au moins extrêmement rare et les quelques exemples qu'on en a rencontrés étaient fournis par un Microsporum animal, accidentellement inoculé à l'enfant. A mesure que l'on avance vers l'est de l'Europe, la maladie s'efface et disparaît. Des recherches consciencieuses et prolongées n'ont pu rencontrer à Budapest (Nékam) un seul cas de tondante à petites spores.

TRICHOPHYTIES

Le *Trichophyton tonsurans* n'est pas un être parasitaire unique, mais une famille nombreuse d'êtres distincts, parasitaires, et suivant le hasard des contaminations un cas donné peut relever de l'un quelconque des trichophytons. Néanmoins en France, et tout particulièrement dans la région parisienne, l'une de ces trichophyties a pris un développement considérable. A Paris seulement, ses victimes se comptent par centaines, peut-être par milliers. C'est elle qui, parallèlement à la tondante à petites spores, sévit, dans nos écoles primaires, où elle fait à peu près autant de victimes que le *Microsporum Audouini*.

C'est donc cette tondante trichophytique scolaire que je vais décrire.

Teigne tondante trichophytique scolaire parisienne. Description symptomatique. — La teigne tondante trichophytique du cuir chevelu est tellement diffuse, de lésions si petites, si disséminées, si cachées, que le plus souvent ce ne sont pas elles qui attirent l'attention du médecin ou des parents de l'enfant. Ce que l'on voit d'abord, ce sont les manifestations cutanées de la maladie, ses inoculations accessoires sur le visage ou sur le cou. Les parents remarquent ces dartres rondes persistantes. Elles peuvent siéger en tous points; cependant elles ont des points d'élection qui sont les points de traumatisme, de frottement ou de contact au cuir chevelu.

Ces « inoculations accessoires des teigneux » (E. Besnier) peuvent être nées sur la lisière du cuir chevelu et leur rebord circulaire empiéter sur le front ou la nuque. On les trouve à l'ourlet des oreilles, au lobule, à l'angle externe de l'œil, au bout du nez, sur le menton, sur les joues, au point de saillie de la vertèbre cervicale proéminente, etc.

Elles naissent sous la forme d'une tache rose lenticulaire, saillante, pointillée de rouge vif. Quand cette tache atteint un centimètre de diamètre, elle prend une forme nettement circulaire. Son centre s'affaisse et reste un peu squameux, ses bords sont surélevés, plus roses, semés de petites écailles épidermiques et de très fines vésicules.

Lorsqu'on voit ces lésions presque toujours multiples, sur le visage, le cou ou les mains d'un enfant, on peut presque sans examen affirmer l'existence d'une tondante trichophytique; et cependant, si l'enfant porte des cheveux ayant seulement 1 cent. 1/2 de longueur, un examen succinct du cuir chevelu n'y révélera rien d'anormal. Mais si l'on examine attentivement ce cuir chevelu en rebroussant les cheveux de façon à voir entre eux la surface de la peau, voici ce que l'on observera : en certains points les cheveux sont plus clairsemés, ils présentent des vides entre eux. Sur ces points la surface de la peau est un peu squameuse, et criblée de points noirs ayant 2 ou 3 fois le diamètre d'un cheveu normal. Examinant alors de plus près ces gros points noirs, on verra que ce sont des cheveux cassés au ras de la peau et incurvés dans l'épaisseur de l'épiderme. Le cheveu a été brisé d'abord au niveau de son émergence de la peau. Il a continué de pousser, mais comme son tissu dissocié par le parasite a perdu toute consistance, il ne peut se dresser au dehors et il s'incurve dans l'épaisseur des lames cornées épidermiques.

Sur une plaque de tondante trichophytique semblable, si l'on coupe très ras les cheveux sains, on verra apparaître ainsi un nombre considérable de cheveux malades; les uns sont couchés droit sur 1 millimètre de longueur, d'autres courbés en crochet, en boucle de point d'interrogation. En soulevant avec une aiguille les légères squames épidermiques qui les recouvrent, on peut déployer en longueur ces cheveux contournés; on voit alors leur inconsistance et leur friabilité.

Sur une tête ainsi tondue et rase, on voit facilement les cheveux malades, et l'on remarquera dès l'abord trois caractères capitaux de la maladie et qui permettent d'en faire le diagnostic différentiel immédiat : 1° Il n'y a pas de

grandes plaques de cheveux malades; 2° même sur les points les plus atteints il persiste sur les plaques un nombre considérable de cheveux sains; 3° les points d'inoculation sont extrêmement nombreux, chacun est composé de quelques cheveux malades.

Enfin, un moyen de diagnostic pratique éminemment simple et sûr vient corroborer le diagnostic. Jamais l'épilation aux doigts pratiquée sur quelque point malade que ce soit n'enlèvera la pincée de cheveux fragiles caractéristique de la tondante à petites spores. Les cheveux malades ne peuvent être enlevés qu'à la pince et un par un.

Dans ces conditions, avec la petite dimension de chaque point malade quelque nombreux que ces points puissent être d'ailleurs, avec l'absence de grande plaque indicatrice, avec des cheveux malades qui manquent seulement parmi les cheveux sains et qu'il faut rechercher dans l'épaisseur de l'épiderme, on comprend à merveille que cette maladie puisse passer pour longtemps inaperçue et que ses inoculations épidermiques, ses cercles d'herpès contagieux soient aperçus les premiers. J'ai dit que les points d'inoculation peuvent être et sont habituellement très nombreux et très petits. Ils peuvent exagérer ces deux caractéristiques jusqu'à l'invraisemblance, et sur certaines têtes on trouve des points d'inoculation par *centaines* chacun comprenant de 10 cheveux à 3 ou 5 seulement. Il n'est pas rare même de trouver un seul cheveu malade tout à fait isolé au milieu des cheveux sains.

Pour toutes les raisons qui précèdent, il est exceptionnel de surprendre au cuir chevelu le début de la maladie. C'est un cercle rose d'extension rapide, mais fugace qui disparaît après une semaine environ. Sur l'aire qu'il a couverte tous les cheveux ne sont pas et ne seront pas infectés. Beaucoup ne le seront jamais. Isolément sur sa surface, beaucoup cependant sont infectés, ils cassent. Entre temps et malgré la disparition du cercle initial, la desquamation épidermique continue à peine visible, et les cheveux malades prennent parmi ces squames la forme et l'aspect si particuliers que nous leur avons décrits.

Ainsi constituée, la maladie persiste sans grandes modifications. Tout nettoyage de la tête malade disséminera des germes morbides et fera de nouveaux points d'inoculation. On trouve ainsi les raies habituelles du peigne signalées par des traînées de cheveux malades. Et presque toujours, les inoculations épidermiques accessoires sur le visage et le cou se perpétueront, seul témoignage visible de la maladie invisible du cuir chevelu. Longtemps j'ai cru l'évolution de cette maladie plus brève et la maladie moins longue que la teigne tondante à petites spores. En réalité, leur longévité est analogue. Des cheveux malades isolés qu'on a comptés sur un point déterminé peuvent être retrouvés malades en même nombre et en même place *après des années*.

Une grosse différence d'évolution sépare néanmoins la teigne à petites spores de Gruby de la tondante à grosses spores trichophytique, c'est que celle-ci survit ou peut survivre bien plus longtemps à l'établissement de la puberté. Fréquemment on retrouve sur des jeunes gens ou des jeunes filles

réputés guéris, trois ans et plus après la cessation de tout traitement, à l'âge de 15 ans, de 16 ans, de 18 ans même, de petits groupes de cheveux demeurés malades. J'en ai trouvé deux fois à 22 ans. Pour la teigne trichophytique il serait donc illusoire d'attendre de la puberté une guérison certaine. Ce n'est qu'aux approches de la virilité que la maladie disparait nécessairement.

La durée moyenne de la maladie est difficile à déterminer. Elle peut être de 18 mois. Sans traitement elle est fréquemment de plusieurs années, de 2 ans, 3 ans et davantage.

Au point de vue du pronostic, cette maladie se rapproche donc étroitement de sa sœur jumelle la tondante à petites spores. Comme elle, elle n'est d'aucune gravité. Tout symptôme général, et même fonctionnel, manque absolument, à l'exception d'un prurit léger qui peut faire défaut. Sa gravité est toute dans son degré de contagion et sa longue durée. Sa durée, on vient de le voir, peut être presque indéfinie et entraver toute l'éducation d'un enfant si sa maladie est reconnue. Et si le diagnostic est méconnu, c'est la certitude d'une propagation rapide et sûre à tous les enfants qui vivront avec le petit malade, à ses frères et sœurs, à ses camarades d'école. Cette contagion semble, au moins dans beaucoup de cas, un peu moins rapide que celle de la tondante à petites spores. Elle reste néanmoins très redoutable et en quelques mois peut atteindre les deux tiers de l'effectif d'une école.

Un dernier lien de parenté unit encore la tondante à petites spores à la tondante trichophytique. Celle-ci comme l'autre guérit sans laisser de traces, et se termine par la restitution intégrale des cheveux malades. Cependant, et même en l'absence de traitement, en l'absence aussi de toute folliculite locale visible et de tout travail inflammatoire de la lésion, j'ai vu l'évolution spontanée de la maladie se terminer par sclérose de *quelques-uns* des follicules envahis, assez nombreux pour dessiner encore visiblement l'ancienne plaque par des cicatrices folliculaires alopéciques.

Diagnostic. — Aucune maladie quelconque n'offre une ressemblance avec la tondante trichophytique. Il n'y a presque aucun diagnostic différentiel à discuter.

La plus grosse et la plus fréquente erreur de diagnostic qui soit faite au sujet de cette maladie, c'est de passer à côté d'elle sans la voir. On prend alors la desquamation de surface des points malades pour un *pityriasis capitis* vulgaire, on ne pense pas à la teigne, on ne cherche pas les cheveux malades. Et pour être vus, ils demandent à être cherchés. Quant à confondre la plaque de trichophytie avec une plaque de pelade à cheveux fragiles, c'est une erreur vraiment grossière et qui suppose une pleine ignorance du sujet. Les cheveux qui restent en place autour d'une pelade à cheveux fragiles sont minces et effilés, ils entourent une plaque chauve et de surface épidermique nette, enfin ils viennent entiers à l'épilation et leur racine est terminée par un bulbe ; tous caractères pleinement différents de ceux des cheveux trichophytiques. Ceux-ci sont gros, ils ne sont pas dressés sur la peau mais inclus dans l'épiderme. Cet épiderme est légèrement exfolié. Il ne présente aucune place chauve. Enfin le cheveu est mou et fragile, son épilation n'entraîne jamais sa partie radiculaire qui reste dans la peau.

Une erreur de diagnostic plus compréhensible et plus excusable p être faite au sujet des inoculations accessoires de trichophytie épidermi du visage et du cou des teigneux. Sur le visage, et principalement sur joues et autour des lèvres des enfants de 1 à 10 ans, on peut observer petites plaques vernissées d'exfoliation épidermique, vulgairement appel dartres volantes. Ces petites lésions sans valeur, fugaces, mais récidivan peuvent en imposer à tort pour une trichophytie cutanée, ou inversem on peut prendre des inoculations cutanées de trichophytie vraie pour petites dartres volantes et n'y pas prêter attention. Des caractères distinc bien nets pourtant les séparent. La dartre volante est plane et la dartre chophytique est entourée d'un anneau plus coloré et plus saillant. Les dar volantes s'effacent d'un jour à l'autre, le cercle trichophytique est plus st et d'une évolution progressive plus régulière. Il suffira d'un peu d'atten pour éviter cette erreur de diagnostic que l'examen microscopique squames pourrait trancher dans un cas douteux.

Examen microscopique de la teigne tondante trichophytique. Dans la tondante trichophytique l'épilation des cheveux malades aux do est impossible puisque le cheveu malade dépasse à peine, ou ne dépasse du tout l'épiderme. Et quant à l'épilation à la pince, au moins entre mains d'un novice, elle enlèvera des cheveux longs, c'est-à-dire sains, délaissera comme négligeables les tronçons intra-épidermiques qui sont p cisément les cheveux malades. On peut dire avec vérité que quant au gnostic de l'existence ou de la non-existence d'une tondante trichophytiqu microscope est de nul secours; car si l'on ne sait pas à l'œil nu quel es cheveu malade, on ne portera à l'examen que des cheveux sains, non infec et l'on confirmera par le microscope une erreur de diagnostic. Cela sem un paradoxe et rien n'est plus vrai. Si l'on ne sait pas quel cheveu exami au microscope, le microscope ne sert de rien, et si l'on sait quel che examiner microscopiquement, le microscope devient inutile, car le diagnos ferme est posé sans lui. Ceci veut dire que la technique usuellement c seillée pour le diagnostic microscopique des teignes est peu précise et s valeur. Il faut, dit-on, porter à l'examen microscopique les cheveux s pects. Et c'est précisément le diagnostic à l'œil nu du cheveu suspect qui difficile.

Voici comment cette indication de technique doit être modifiée po être utile et pratique : devant une plaque que l'on soupçonne être une plaq de tondante, il faut essayer d'abord aux doigts la résistance de ses chev à l'épilation. Si ces cheveux viennent entre les doigts en quantité, en se b sant, il faut les examiner au microscope. Tel est le cas de la tondante petites spores. S'il ne vient aucun cheveu, alors on prendra une lame verre porte-objet; avec sa tranche on raclera sur le cuir chevelu au poi suspect les déchets épidermiques que l'on peut détacher. Ce sont ces débr qu'il est nécessaire d'examiner. Car dans la tondante trichophytique vulgai ils contiennent en quantité les tronçons contournés des cheveux malades, leur examen sera toujours positif. La dissociation des squames de rac pratiquée avec des aiguilles sur une lame de verre y révèle bien vite la pr

sence de tronçons de cheveux enclavés. Ces tronçons sont gros, mous, recroquevillés. On les sépare facilement des squames auxquelles ils sont mêlés. Squames et cheveux doivent être examinés séparément.

La technique nécessaire à leur préparation est la même qui convient à toutes les teignes : chauffage léger dans une goutte de solution aqueuse de potasse à 30 pour 100, et examen sans coloration à un grossissement de 300 diamètres environ en diaphragmant étroitement pour éviter l'excès de lumière directe.

Pour les squames la dissociation en fins débris, en poussière, est indispensable ; le chauffage doit être léger et continué plus longtemps. Un chauffage rapide amène des projections, et en outre les squames forment après un chauffage trop intense et trop rapide des masses colloïdes adhérentes au verre que la lumière ne traverse pas.

Dans la squame trichophytique le parasite se retrouve sous deux formes peu différentes, l'article mycélien, la spore mycélienne.

Les articles mycéliens forment des tubes plus ou moins allongés, ordinairement peu flexueux, souvent ramifiés dichotomiquement. Ces articles ont de 8 à 11 μ de longueur sur 3 μ de diamètre. Leur double contour est reconnaissable, mais peu évident. Ils sont séparés les uns des autres par des cloisons minces ou septa. Les rameaux jeunes sont un peu plus grêles, terminés chacun par une pointe obtuse. Les spores mycéliennes ont le même diamètre de 4 à 6 μ, elles sont rondes ou oblongues, aplaties de part et d'autre au point où elles s'enchaînent avec la spore suivante. Leur double contour est très évident, leur enveloppe cellulosique est épaisse, leur contenu très réfringent, non nucléé. Les chaînes ainsi formées dans les squames dissociées se présentent ordinairement courtes. On en trouve des fragments comprenant de 3 à 10 spores, rarement de plus longs chapelets. Quand elles sont séparées des squames, leur structure est plus facile à observer. Dans l'épaisseur des couches cornées épidermiques, on les trouve un peu mieux conservées, un peu plus longues. La direction de leurs chaînes ne suit jamais les contours cellulaires. Les chaînes sont peu flexueuses et rampent presque rectilignes entre les couches épidermiques.

Le parasite ne se rencontre jamais dans les squames que sous cette double forme de filaments mycéliens à cloisons distantes (formes jeunes) ou de spores mycéliennes rondes ou oblongues (formes adultes). Jamais on n'y observe de forme de fructification conidienne.

Dans le cheveu, l'examen du trichophyton de notre tondante trichophytique parisienne y montre le parasite encore plus simplifié, réduit à sa spore mycélienne exclusivement. Tous les cheveux se présentent de même, le trichophyton affecte avec eux des rapports toujours identiques, infiniment simples et faciles à reconnaître.

Dans le cheveu, le parasite se montre exclusivement sous la forme de spores en chapelet, en chaînes, et ces chaînes à peine flexueuses suivent la direction du cheveu. Elles sont comprises dans le cheveu même, sans dépasser sa cuticule. Et ces chaînes sont tellement nombreuses qu'elles remplissent le cheveu entièrement, rendant ses détails propres de structure et

son tissu complètement invisibles. Ces spores ont toujours 3 μ environ d largeur sur 4 à 6 μ de longueur, une double enveloppe, un contenu protopla mique réfringent, non nucléé. Ces files de spores qu'on peut suivre sur ur très grande longueur du cheveu se divisent invariablement par dichotomi

Quand on examine un tronçon de cheveu envahi depuis longtemps, l files de spores qu'il contient sont rigoureusement pressées les unes cont les autres, elles se touchent toutes latéralement, remplissant le cheveu, ma une observation attentive montrera que jamais elles ne dépassent la cuticu du cheveu, qui garde son entière intégrité (Gruby, 1843).

Sur des cheveux moins envahis, envahis plus récemment, on observe des filaments isolés dont la forme, les caractères, les bifurcations sont tout fait visibles. Mais, dans la tondante vulgaire, ces cheveux sont rares. La règ est de les trouver remplis et comme bourrés de filaments mycéliens, unifo mément sporulés. La direction de ces filaments est ascendante. Ils croisse comme le cheveu. Cependant, quand l'envahissement du cheveu commenc on rencontre des filaments descendants, ceux-ci sont alors immédiateme sous-cuticulaires.

Si, dans une préparation extemporanée, faite avec la solution de potass on écrase la lamelle couvre-objet sur la lame pour dissocier le parasite et cheveu, on observera que les filaments parasitaires sont assez solides. Ils rompent mais par fragments assez longs, et la préparation se remplit chaînes mycéliennes sporulées dont les spores gardent leur position ré proque alors même que la dissociation a fait disparaître toute trace du chev qui les contenait. Chaque cheveu malade contenant des spores par millie et ne présentant par lui-même aucune résistance à la fracture, à l'émiett ment, on comprend très bien la facile dissémination de la maladie tant s le malade lui-même que sur les enfants de son voisinage. Chaque spore point de vue botanique n'est pas une graine, mais au point de vue cliniq elle en tient lieu. C'est une bouture qui portée sur un cheveu et collée à l germera, ou de même entre deux cellules épidermiques, pour reproduire cercle trichophytique, l'herpès circiné.

Diagnostic microscopique différentiel. — Le diagnostic différentiel notre trichophyton scolaire est éminemment facile au microscope ; car s caractères uniformes sur tous les cheveux et monomorphes en chaque chev ne prêtent à aucune confusion.

Tandis que le *Microsporum Audouini* présente une écorce de spor autour du cheveu, les spores du *Trichophyton scolaire* sont *endothri* dans le cheveu. Les spores du *Microsporum Audouini* ont 2-3 μ de di mètre ; celles du *Trichophyton* ont 4-6 μ sur 3-4. Les spores du *Microsporu Audouini* sont disposées en mosaïque sans qu'on puisse y reconnaître ur disposition en files régulières ; celles du *Trichophyton* sont enchaînées chapelet.

Le *Microsporum Audouini* présente dans le cheveu un mycélium n sporulé, des branches, et autour du cheveu des spores ; le *Trichophyt* est d'une structure plus simple : les chaînes de spores partout égale rectilignes, bifurquées à de rares intervalles, le constituent tout entie

Avec le champignon du favus les différences sont aussi nettes. Sans doute, nous le verrons, l'*Achorion* présente dans le cheveu des filaments mycéliens qui peuvent être sporulés, mais jamais l'*achorion* ne remplit la totalité du cheveu ; le tissu propre du cheveu reste visible. En second lieu, les filaments du favus ne sont pas rectilignes ; ils sont sinueux au point de traverser le cheveu dans toute sa largeur. De plus, des filaments très minces et d'autres très gros s'observent à chaque instant côte à côte dans le même cheveu. Enfin, les éléments du champignon favique sont extrêmement disparates. Les uns sont quadrangulaires, les autres sphériques. Il y en a de très gros et de très petits juxtaposés sur un même filament.

Ajoutons enfin que l'enveloppe cellulosique de l'*achorion* est très peu visible, en sorte que les éléments d'un même filament semblent distants les uns des autres, étant séparés par des septa invisibles. Quant à la distinction plus subtile entre notre *trichophyton scolaire* et les *trichophytons* atypiques (*animaux*) nous y reviendrons tout à l'heure.

En résumé, et pour conclure, notre *trichophyton scolaire* est le plus simple, et partant le plus facile à reconnaître microscopiquement de tous les champignons parasites du cheveu. Un seul élément : la spore mycélienne, uniformément disposée en chaînes. Ces chaînes uniformément disposées dans la longueur du cheveu et retilignes remplissent la totalité du corps du cheveu sans dépasser ses enveloppes. A ces caractères il est impossible de le méconnaître.

Culture. — Le *trichophyton* de notre tondante scolaire est, comme tous les trichophytons, d'une culture facile sur tous milieux artificiels et à toute température ordinaire. Les cheveux malades étant tronçonnés en fines parcelles, chaque parcelle, sans antisepsie préalable d'aucune sorte, déposée avec la baguette de platine sur le milieu, donnera naissance à une colonie pure d'emblée. Ce trichophyton se nourrit d'aliments quaternaires (peptones) et ternaires (sucres). Un excellent milieu est le *moût* de bière. En culture sur ce milieu solidifié par l'agar, la colonie prend la forme d'une coupole jaune poudreuse dont le centre s'ombilique fortement pendant qu'à la périphérie se prononcent des rayons frangés également jaunes et poudreux. Sur l'agar-peptone vulgaire, la colonie est blanche, feutrée, épaisse et *creuse*.

Sur la pomme de terre, milieu médiocre, le trichophyton fait peu de saillie et sa culture ne se traduit que par une traînée poudreuse d'un jaune d'ocre. Sur un milieu contenant : peptone 1 pour 100 et maltose 4 pour 100, le trichophyton prend un développement considérable et forme des cultures montueuses, creusées chacune en son centre d'un large cratère. Sur ce milieu, on peut facilement obtenir, en 4 ou 5 semaines, à la température du laboratoire, des cultures de 4 centimètres de diamètre et de plus d'un centimètre de saillie.

LES TRICHOPHYTIES ANIMALES

La famille botanique des trichophytons apparaît extrêmement nombreuse. Toutes les espèces de cette famille peuvent se rencontrer chez l'enfant.

On peut croire que cette famille cryptogamique dont l'unite parait as grande n'est pas forcément parasitaire et que, comme la plupart mucédinées, les trichophytons ont leur vie ordinaire, soit sur les détri animaux ou végétaux, soit comme parasites de végétaux phanérogan

Leur inoculation à l'animal serait donc fortuite, comme il semble inoculations de l'actinomycose à l'homme et aux animaux. Sans aucun de les animaux peuvent se contaminer entre eux, mais certains ont pu recev leur contamination de l'extérieur.

Transportés sur le milieu humain, ces trichophytons s'en accommod diversement. Ils ont plus ou moins d'aptitude à y croître. On voit ainsi, vant le lieu où l'on observe, un régime trichophytique particulier s'éta de lui-même dans la population humaine d'une région et les espèces tri phytiques s'y rencontrer avec des fréquences très inégales.

Il y a d'abord et sous ce rapport une essentielle différence entre la et la campagne. Nous venons de voir qu'à Paris, par exemple, deux myc à elles seules font presque toutes nos tondantes de l'enfant : la teign petites spores, et la tondante trichophytique scolaire. Leur spécialisation maine apparait maintenant complète, et leur transmission à l'enfant l'enfant est devenue leur règle absolue.

Mais si le bactériologiste étudie les teignes tondantes à la campagne observera bientôt : 1° que les espèces trichophytiques qu'il rencontrera sont pas les mêmes ; 2° que leur espèce est variable suivant le cas ; 3° que l' gine animale des cas humains est fréquemment démontrable ; 4° que espèces trichophytiques qu'il rencontre sur l'animal sont précisément ce qu'il rencontre sur l'homme et l'enfant ; 5° bref, que si des épidémies loc par contagion humaine peuvent se produire en petits foyers, néanm leur origine animale est toujours probable, souvent certaine[1].

(1) Observons en passant que, même alors, l'une de ces espèces trichophytiques animales se re trera toujours prépondérante sur les autres, et semble tenter de se créer dans la région cette spé sation sur l'homme que nos deux tondantes semblent avoir depuis longtemps réalisée à Paris (B Mibelli, etc.). D'un pays à l'autre, et souvent en diverses régions d'un même pays, la flore trichophyt se modifie profondément, soit que des épidémies locales successives aient donné accidentellemen tel lieu et à telle espèce, une prééminence qu'elle n'a pas ailleurs ; soit que réellement la famille chophytique, vivant de vie saprophyte, se montre suivant la latitude sous forme d'espèces dive comme toutes les familles botaniques naturelles. De tout ce qui précède et qui résume largement te les études du sujet pendant ces années dernières, il résulte que, dans un même pays, la trichop régnante peut varier de la ville à la campagne, d'une ville à une autre ville, de province à province. si, dans certains centres énormes tels que Paris, les espèces régnantes sont de propagation a abondante pour être stables et permanentes, dans des centres moins considérables, la diversité sources d'origine et par conséquent la diversité des espèces trichophytiques rencontrées peut beaucoup plus grande. Que plus un centre urbain sera petit, plus les espèces d'origine animale se fréquentes par rapport aux espèces de transmission purement humaine, ou, en d'autres termes, les petites villes ou les villes moyennes montreront presque exclusivement, comme les campagnes types trichophytiques dont il nous reste à parler au lieu de montrer les types parisiens classiques nous avons présenté plus haut l'étude.

L'étude des trichophyties ordinaires de chaque pays a été partiellement réalisée en divers lieu Hambourg par Unna, à Paris par moi, à Rennes par E. Bodin, à Parme par Mibelli, à Londres par Col Fox et Malcom Morris, à Barcelone par Fergnani, à Bordeaux par Dubreuilh, etc. Les résultats de études, toutes encore incomplètes, sont d'ailleurs tous trop jeunes pour qu'il soit aisé d'en prése la synthèse.

De ces recherches, il ressort cependant que toute espèce trichophytique qu'un observa rencontre habituellement finira par se présenter cliniquement à lui avec des caractères objecti microscopiques à peu près suffisants pour qu'il en établisse la nature, l'espèce trichophytique cau sans recourir à la culture.

Chaque espèce trichophytique semble donc donner lieu à une trichophytie de caractères spéc permettant, même sans l'intervention de la culture, un diagnostic différentiel assez peu sujet à l'er

Ces conclusions qui reposent sur l'étude expérimentale complète du sujet sont déjà confirmées par l'examen microscopique du parasite. D'abord tous les trichophytons *dont nous connaissons* l'origine animale, et qui représentent une douzaine environ d'espèces différentes certainement fixes, ont tous ce caractère commun d'habiter à la fois dans le poil et hors du poil, dans sa gaine folliculaire. Au lieu d'être des trichophytons *endothrix* purs, comme celui de notre tondante trichophytique scolaire, ce sont des *endo-ectothrix* ou des *ectothrix* purs. En outre, certains trichophytons ont des caractères microscopiques différentiels; les uns ont une spore énorme, quelques espèces même une spore nucléée, d'autres une spore minuscule, aussi petite que la spore du *Microsporum Audouini*. Certains ont un mycélium tellement solide que le cheveu peut être artificiellement dissous en entier sans que l'écheveau mycélien soit rompu. D'autres, au contraire, ont une spore tellement déhiscente que le moindre effort les fait échapper du cheveu, comme les noix d'un sac ou comme un chapelet égrené.

Les uns ont des spores mûres et fragiles dans le cheveu, tandis que les filaments *ectothrix* (hors du cheveu) sont résistants et solides, etc.

Sans doute, ces signes sont minutieux et bien petits, cependant l'observation attentive parvient à leur donner un degré de certitude que le premier examen ne semblait pas pouvoir leur concéder.

Quoi qu'il en soit, une description complète de chaque trichophytie avec ses caractères propres est, on peut dire, impossible, étant donnée la diversité des espèces trichophytiques suivant les temps et les lieux. Elle est d'ailleurs pratiquement inutile, en ce sens que l'analogie des trichophyties diverses entre elles est suffisante pour que leurs caractères diagnostiques généraux puissent être connus du praticien, et leur thérapeutique peut être appliquée suivant des règles générales avec quelques modifications qu'on peut exposer elles-mêmes théoriquement. La pluralité trichophytique, si l'on excepte les quelques applications pratiques que l'origine animale des trichophytons a introduites dans la question, en permettant de supprimer les animaux d'origine d'une épidémie, reste, en fait, une curiosité scientifique. Nous examinerons maintenant et d'une façon succincte l'inoculation chez l'enfant des trichophyties animales les plus fréquentes et les plus caractéristiques, en insistant seulement un peu sur celles qui présentent des points de thérapeutique particuliers.

Les trichophyties animales chez l'enfant. — Nous avons vu que l'une et l'autre des deux teignes tondantes de l'enfant : teigne à petites spores (*Microsporum Audouini*), teigne à grosses spores (*Trichophyton*), se présentent chacune avec des caractères objectifs spéciaux, qui empêchent de les confondre entre elles. Ces symptômes spéciaux, qui permettent d'en tracer le tableau clinique, ne sont ni plus ni moins nets que ceux qui séparent entre elles les diverses trichophyties dont nous allons avoir à parler. Mais celles-ci ne s'observent que par cas isolés, rares, au milieu des cas innombrables de nos deux grandes teignes tondantes. C'est ce qui rend plus difficile de tracer de chacune des trichophyties anormales un tableau descriptif exact. Les diverses tondantes d'origine animale ne varient guère

entre elles que par le degré d'inflammation circumpilaire qu'elles com
tent. La caractéristique universelle de tous les trichophytons animaux
d'envahir non seulement le cheveu jusqu'au niveau du bulbe pilaire, r
encore l'épithélium du follicule autour du cheveu. Que l'on suppose,
lors, ce que l'expérimentation établit pleinement, une différence de vita
de virulence, de pouvoir pyogène, etc., entre ces différents trichophyt
il s'ensuivra autour d'un poil parasité de la même façon des lésions
ou moins intenses de folliculite. C'est là, en effet, la lésion variable
les diverses trichophyties; ce n'est pas la lésion du cheveu, c'est la lé
du follicule, sa réaction inflammatoire à l'envahissement : la folliculite.
tous les degrés peuvent s'observer dans la folliculite que provoquent les
chophytons, depuis certaines trichophyties animales d'allures aussi
inflammatoires que notre trichophytie vulgaire de l'enfant, jusqu'aux *kéri*
sur toute la surface desquels la peau est convertie en un matelas d'œd
de un centimètre d'épaisseur, et criblée d'abcès folliculaires énormes ra
lant l'anthrax guêpier.

I. Trichophyties anormales de l'enfant de type non inflammato
— Il existe dans notre pays une trichophytie d'origine animale qui
compagne sur l'enfant de symptômes très peu différents de ceux d
tondante trichophytique vulgaire que nous avons décrite. La lésion
mentaire reste toujours le cheveu cassé dans l'épiderme et y formant
gros point noir visible par transparence. A l'œil nu, un très gros sympt
en fait cependant faire à coup sûr le diagnostic différentiel, c'est le m
d'agmination des lésions qui est tout à fait particulier. Tandis que
notre tondante trichophytique vulgaire il n'y a pas de grande plaque initi
et qu'on trouve presque tous les points d'inoculation petits et presque ég
entre eux, dans la trichophytie dont je parle la plaque initiale ou maitr
est énorme et peut dépasser en grandeur et dimension la paume de la m
Sur cette surface considérable, la peau est criblée de gros points noirs
sont les cheveux malades et, dès lors, la dénudation qui s'ensuit dev
très visible. En outre, les points secondaires d'inoculation, au moins a
nombreux que dans la tondante trichophytique vulgaire, ne sont pas
persés uniformément sur la surface de la tête; leur nombre et leur dim
sion diminuent à mesure qu'on s'écarte de la plaque maîtresse. Cette pla
apparait donc énorme et de contours découpés, par l'adjonction à elle
points d'inoculation secondaire gros et nombreux. Puis ces points devi
nent plus petits et s'écartent les uns des autres. Au loin, on trouve enc
des multitudes de cheveux malades, mais ils sont tous isolés, séparés
des cheveux sains. Cette trichophytie, en tous ses autres symptômes, d
son évolution, dans sa marche chez l'enfant, copie exactement la tric
phytie banale dont nous avons donné plus haut la description. Nous
insisterons donc pas. Même ténacité, même durée, mêmes contagi
enfantines, autour d'elle; mêmes inoculations à la peau glabre. Son histo
est cependant essentiellement différente de celle de la tondante tric
phytique scolaire. Car jamais celle-ci ne fait sur l'homme adulte d'i
culations à la barbe, tandis que la trichophytie dont nous parlons peut

faire. De même la tondante scolaire ne crée pas l'onychomycose, la trichophytie des ongles, tandis que celle que nous décrivons peut s'en accompagner. Nous ne parlerons pas ici de l'onychomycose que toutes les trichophyties animales peuvent causer. A l'examen microscopique, le trichophyton de cette tondante présente trois particularités : 1° les spores sont déhiscentes, c'est-à-dire que les chapelets qu'elles forment se rompent avec une extrême facilité (trichophyton à mycélium fragile) ; 2° les spores sont de très inégale grosseur ; 3° des filaments parasitaires extérieurs au cheveu malade rampent entre le cheveu et son enveloppe, l'épithélium folliculaire.

A la culture sur tous milieux, ce parasite se caractérise par une culture lente, feutrée, de forme saillante acuminée très particulière. Sur moût de bière solidifié, cette culture est brune. Sur gélose-peptone glycérinée, la culture est blanche, mais sa forme reste la même. Entre les trichophyties anormales de l'enfance, j'ai choisi ce type, non seulement parce qu'il est l'un des moins rares, mais aussi parce qu'il est l'un des plus semblables à la trichophytie scolaire dont la description précède. Je vais maintenant, au contraire, décrire un type aussi différent que possible de ceux-là pour montrer, avec l'extrême polymorphisme des teignes trichophytiques, les deux formes les plus dissemblables que l'on en puisse rencontrer.

II. Folliculite agminée trichophytique. Kérion de Celse. — En quelque point que cette trichophytie commence, sur la peau glabre des régions découvertes ou sur le cuir chevelu, elle débute toujours de même, par une lésion pleinement identique à un furoncle. Même acumination, même rougeur périphérique, même centre occupé par un orifice pilo-sébacé, même tendance à la suppuration intra-folliculaire. Une chose tendrait à différencier le furoncle banal du début de cette teigne spéciale, le furoncle est plus douloureux.

Après quelques jours, un follicule voisin se prend à son tour et une deuxième lésion semblable à la première naît à côté d'elle. Puis trois, puis quatre et bientôt en quelques jours, car cette évolution est très rapide, se forme un macaron surélevé d'un 1/2 à 1 centimètre au-dessus de la peau, rouge, vultueux, de surface mamelonnée, et criblé de petits abcès logés un par un dans chaque orifice folliculaire. Cette lésion s'étend et peut, en moins de huit jours, avoir acquis 7 à 8 centimètres de diamètre. Alors son expression fait sortir de chaque orifice une grosse goutte de pus, qui se concrète et couvre la lésion d'une croûte jaune adhérente. Tous les poils de la région sont détachés par la suppuration de leur follicule. Ils restent en place, mais la moindre traction les enlève sans que le malade en sente rien.

Lorsque la lésion parvient à cette dimension, elle s'accompagne de quelques symptômes fonctionnels : douleur, prurit, chaleur locale. On voit quelquefois de petites et courtes traînées lymphangitiques, les ganglions de la région sont légèrement tuméfiés et douloureux, il peut y avoir un peu de fièvre. L'aspect de la lésion arrivée à son plein développement est tout à fait particulier. Elle siège, on peut dire, constamment sur les régions découvertes du corps : tête et dos des mains. Autour de la lésion, la peau est saine et intacte. Sur ce pourtour on remarque de-ci de-là une petite vésicule,

c'est une lésion qui débute autour d'un cheveu ou d'un poil follet. Sur la su face malade, un raclage peu douloureux déterge facilement la lésion. Il enlè parmi les croûtes de couleur impétigineuse, tous les cheveux ou les po de la région, et il laisse à découvert les orifices infundibuliformes de chaq follicule, occupés par du pus. Ce pus lui-même enlevé, la surface du kéri semble avoir été percée de trous réguliers du diamètre d'une grosse aiguil Cette lésion énorme, d'un processus si aigu, d'un aspect si fâcheux, est u lésion très bénigne. Le moindre traitement vient à bout de la guérir n'étaient les réinoculations au porteur toujours très faciles, on pourrait d qu'elle meurt d'elle-même.

Le mécanisme de sa formation et de sa disparition est à étudier a quelque soin. Les cheveux morts qui sont situés sur la lésion, et que traction enlève sans douleur, si on essaie entre deux pinces leur fragil ne sont pas friables comme les cheveux trichophytiques, ils ne s'écras pas, ils ne se rompent pas; si on les examine au microscope, on que le parasite ne les a pas envahis; ils sont intacts, ils ont été seulem décollés de leur papille génératrice. Mais si l'on cherche, sur la bordure la lésion, des pustules folliculaires jeunes autour des follets les plus pet on épilera ces follets, et ils montreront le parasite. Il existe, comme t les trichophytons, sous la forme de filaments mycéliens sporulés, diri suivant la direction même du cheveu. Et ces filaments sont tous parallè appliqués les uns contre les autres. Mais au lieu que ces filaments, d la teigne tondante scolaire, occupaient le cheveu lui-même sans dépasse cuticule, ici c'est tout le contraire, les filaments sporulés tapissent l'e rieur du cheveu malade et forment comme une écorce à sa racine. C ce caractère parfaitement bien observé par Gruby dans les teignes d barbe chez l'adulte (1842) qui a fait donner aux trichophytons de ce gc leur nom de *trichophytons ectothrix*. On trouve aussi des filaments c le follet, mais ils y sont rares et inconstants, tandis que la gaine pa taire du poil existe dans chaque follicule, même dans les follicules dor cheveu, examiné microscopiquement, apparaît tout à fait intact.

On peut donc poser cette règle que, dans les trichophyties suppu dont le type est le *kérion de Celse*, l'envahissement est folliculaire et pilaire, d'où la réaction inflammatoire et la suppuration, tous phénomè que l'infection du cheveu ne produit pas. Donc le parasite envahit l' derme du follicule, il s'y multiplie, il y pullule. Comme les expérie animales l'établissent, ces trichophytons sont pyogènes, ils détermi donc la suppuration du follicule sans l'intervention d'aucun microbe pyog banal, et la culture faite avec le pus des follicules les plus récemm infectés et non ouverts est pure d'emblée. Dès lors, et ces phénomè connus, le mécanisme de formation des kérions et leur guérison facile, semblent d'abord un paradoxe quand on est familiarisé avec l'intermin durée des teignes tondantes banales, deviennent très facilement com hensibles. Le cheveu n'est pas envahi, ou bien il ne l'est qu'accessoirem c'est le follicule qui est l'habitat du parasite. Son développement amèr suppuration qui tue la papille du follicule et le poil tombe entier. Dès l

et quand l'épiderme est mort, le cheveu tombé, le parasite n'a plus de possibilité de se maintenir en son siège. La lésion déshabitée se cicatrice. Il s'agit donc d'une lésion *autophage* dans laquelle le parasite se supprime lui-même ses moyens d'existence. La lésion expulse ses poils, détruit leur papille. Puis l'inflammation tombe, et il se forme une cicatrice nette, privée de poils. Et cela est également une conclusion nécessaire, car la suppuration du follicule l'a détruit, la terminaison du kérion est donc la formation d'une cicatrice glabre, rigoureusement glabre, terminaison nécessaire et fatale d'une folliculite semblable, et qui semble différencier encore davantage le kérion des autres teignes tondantes, lesquelles se terminent par la restitution presque intégrale des cheveux autrefois malades.

III. **Trichophyties anormales à folliculites discrètes.** — Nous venons d'étudier et d'opposer l'une à l'autre deux des trichophyties anormales et rares de l'enfance, l'une dans laquelle le processus inflammatoire est invisible, l'autre dans laquelle ce même processus domine toute la scène. Entre l'un et l'autre de ces deux extrêmes existe une série ininterrompue de formes cliniques, intermédiaires. Dans les unes l'inflammation péripilaire est à peine marquée, mais cependant visible (Trichophytie du chien, de la poule). Dans d'autres, l'inflammation aboutit à la formation au sommet de chaque follicule d'une vésicule qui passe à la suppuration. Mais cette suppuration n'est pas profonde, elle est comparable non plus à celle du furoncle comme dans le kérion, mais à celle de l'impétigo. Comme lui elle donne lieu à des croûtes superficielles jaunes, concrètes. Mais le cheveu n'est pas expulsé, il demeure en place. (Trichophytie du chat.)

Ainsi, il faut savoir et retenir que les trichophyties accidentelles chez l'enfant peuvent se présenter ou bien sans aucun caractère inflammatoire, ou bien avec les caractères d'une inflammation plus ou moins prononcée du follicule envahi. Elle peut être discrète et sèche, elle peut être suppurée. Suppurée, elle peut ne créer qu'une suppuration superficielle pseudo-impétigineuse, ou au contraire une suppuration profonde intrafolliculaire aboutissant à l'expulsion totale et rapide du cheveu et à la cicatrisation du follicule.

Or, ces trichophytons, qui dans la région parisienne sont rares et accidentels, se présentent tous avec ce caractère commun, relevé par Gruby, d'envahir le follicule autour du poil, et non pas seulement le poil comme le trichophyton vulgaire de l'enfant qui crée notre trichophytie scolaire.

Tandis que notre trichophyton scolaire est rigoureusement endothrix, tous les trichophytons exceptionnels et d'espèce variable sont ectothrix, c'est-à-dire habitent dans le follicule autour du poil. Les uns, comme ceux du *kérion*, sont des ectothrix purs, ils ne touchent presque pas au cheveu, ils ne l'envahissent qu'accessoirement et dans ses couches superficielles. D'autres trichophytons au contraire, ceux qui s'accompagnent d'une folliculite discrète et non suppurée, ne montrent entre le cheveu et la paroi folliculaire qu'une mince couche de filaments mycéliens ectothrix, tandis que le cheveu est bourré de parasites.

Donc, sans nier qu'un même trichophyton puisse se présenter à ce point de vue avec quelques différences d'un cheveu à l'autre d'une même lésion, on

doit constater d'une façon générale : 1° que tous les trichophytons ectothrix ou endo-ectothrix s'accompagnent d'une réaction inflammatoire du follicule envahi ; 2° que cette réaction inflammatoire s'observe d'autant plus marquée que le trichophyton est un ectothrix plus parfait, c'est-à-dire qu'il envahit plus intensément le follicule.

De cette variété des espèces trichophytiques et de la variété de leurs symptômes et de leur siège, il s'ensuit l'impossibilité d'une description unique commune à l'Europe. C'est ce dont la culture a démontré la raison. Les lésions ne sont pas les mêmes, parce que les parasites qui les causent sont différents. Ce qui est vrai à Paris et en Angleterre, car ces deux pays à ce point de vue sont comparables, ne l'est plus en Allemagne, en Italie ou en Autriche. Chaque pays devra faire son étude spéciale des trichophyties. Et des faits d'observation sur ce point peuvent être très différents entre eux à quelques centaines de lieues de distance.

Manifestations cutanées des trichophyties. — Tous les trichophytons sans exception peuvent s'inoculer à l'épiderme. Les lésions auxquelles ils donnent lieu prennent toutes et toujours la forme d'un cercle, parfait ou incomplet suivant les cas. On sait que toutes les cultures cryptogamiques ensemencées par piqûre se développent excentriquement et régulièrement : elles prennent ainsi en milieu artificiel comme sur le milieu vivant la forme d'un cercle. Cela c'est le point commun de toutes les trichophyties mais entre les trichophyties cutanées il y a beaucoup de différences, les unes sont accidentelles, dues par exemple au plus ou moins de profondeur des follicules pilaires de la région, ou encore à ce fait que des surfaces cutanées adossées s'ensemencent par contact et déforment la lésion initiale, ou encore à la forme du vêtement qui les recouvre et qui peut par ses traumatismes ensemencer une lésion suivant sa forme même (bretelle, col, etc.) Ces différences accidentelles mises de côté, toutes les variétés d'aspect que l'on observe entre plusieurs trichophyties cutanées sont dues à la différence essentielle du parasite causal. On voit ainsi des cercles squameux, des cercles vésiculeux, pustuleux, etc. Cela est si vrai que, chez un même individu dont les inoculations diverses relèvent constamment d'un même parasite causal, toutes les inoculations cutanées prennent un aspect identique, une forme, une couleur, un mode semblables. Certains trichophytons, comme celui qui fait notre tondante scolaire à grosses spores, ne sont pas proprement des parasites des régions glabres. Leurs inoculations autour du cou ou au visage des enfants atteints de tondante sont fort nombreuses et, nous l'avons vu, presque caractéristiques, mais elles restent presque toujours fort petites. Un cercle trichophytique de cette espèce ne se rencontre jamais que sur l'enfant et presque toujours sur l'enfant atteint déjà de la tondante.

Il n'en est pas de même des trichophytons animaux. Leur préférence pour l'épiderme des régions glabres est évidente, on les rencontre plus souvent dans des lésions épidermiques que dans des lésions pilaires, et leurs lésions épidermiques peuvent atteindre des dimensions considérables. On peut dire sans risquer d'erreur, quand on rencontre de grands cercles de trichophytie, qu'ils ne sont pas dus à notre trichophyton scolaire, mais à

l'un des trichophytons animaux. Leur allure clinique et leur évolution varient aussi avec l'espèce trichophytique causale, car il y a des trichophyties serpigineuses torpides qui durent des années, d'autres suraiguës comme le *kérion* qui reste sur les régions glabres ce que nous l'avons décrit au cuir chevelu. Toutes les trichophyties épidermiques sont d'une guérison extrêmement facile. Deux ou trois applications de teinture d'iode suffisent à exfolier l'épiderme et à tuer le mycélium parasitaire dans l'épaisseur des couches cornées. En ce qui concerne le *kérion*, calmer l'inflammation locale par les émollients est la première indication, les frictions de teinture d'iode complètent la guérison après 8 jours.

Trichophytie unguéale. Onychomycose trichophytique. — Les trichophytons animaux ont seuls cette localisation spéciale aux ongles. En France, où les tondantes semblent plus fréquentes que partout ailleurs, l'onychomycose trichophytique est cependant rare, pour cette raison. Le nombre des trichophyties unguéales n'est aucunement augmenté par le nombre énorme de nos tondantes enfantines. En toute l'école Lailler qui compte 300 enfants, on n'observe pas une seule trichophytie unguéale. Quand on l'observe, elle se présente avec les caractères de toutes les onychomycoses, car les altérations unguéales se ressemblent toutes. Épaississement du corps de l'ongle, qui montre sur sa tranche l'aspect spécial dit en moelle de jonc, friabilité de l'ongle au grattage et à toutes les érosions accidentelles. Tous ces symptômes sont banaux. L'onychomycose trichophytique se rencontre rarement sur un seul doigt, le plus souvent plusieurs sont contaminés sans ordre ni choix. Le plus souvent aussi les deux mains sont prises, quelquefois aux dix doigts, ce qui est plus rare. L'onychomycose trichophytique, qui chez l'enfant ne présente rien de particulier, est à tout âge une maladie de longue durée, qui guérit quelquefois spontanément, d'autres fois persiste après 18 mois, 2 ans et davantage, bien longtemps après la disparition de toute lésion épidermique sur le sujet. L'examen microscopique y montre les mêmes éléments parasitaires que la squame, mais plus irréguliers ; les formes trichophytiques que l'on rencontre dans l'ongle sont les plus multiformes qu'aucune trichophytie puisse présenter. Sous ce rapport il y a proche parenté d'apparence entre les onychomycoses favique et trichophytique, la culture peut être nécessaire pour faire cette différenciation. Cette culture ne présente pas beaucoup plus de difficulté que celle de toutes les manifestations trichophytiques, de tous sièges. Quant au traitement de l'onychomycose trichophytique, il se présente avec les mêmes indications et les mêmes moyens que l'onychomycose favique. Nous en traiterons plus loin.

Mycologie des trichophytons. — L'étude mycologique des trichophytons est encore fort peu avancée. Les spores ensemencées sur tous milieux usuels germent et donnent naissance à des filaments mycéliens touffus, épais et feutrés. Après quelques jours, ces filaments se couvrent de spores pédiculées au long de chaque filament. Ce sont les seuls filaments terminaux qui sont des hyphes sporifères. Cette sporulation en grappe terminale est le caractère des *Sporotrichum* de Linck et de Saccardo. Cette fructification est ordinaire chez toutes ou presque toutes les espèces trichophytiques con-

nues. D'après elles il semble que le groupe des trichophytons avec toutes ses variétés se rattache aux *Sporotrichum*. Il se rapprocherait également, d'après E. Bodin, du type botanique des Microsporums de l'enfant et des animaux qui seraient des *Acladium*.

Les trichophytons comme les microsporums, comme beaucoup de mucédinées, montrent aussi des fuseaux polysporés à 3-10 loges qui peuvent reproduire le parasite. Ces fuseaux sont trop fréquents chez toutes les Mucédinées pour pouvoir servir à la classification botanique des trichophytons.

Toutes les espèces connues de trichophyton donnent lieu dans leurs vieilles cultures à des formes pléomorphiques qui ont été fort peu étudiées jusqu'ici. On ne sait pas à quelle forme cryptogamique supérieure ces ébauches pourraient conduire. Chez certains trichophytons animaux en culture, on a trouvé des ébauches de périthèque et d'ascospore. Mais le fait est incertain, et avant de classer le trichophyton dans un groupe quelconque de ascosporées, il faudrait bien d'autres études[1].

TRAITEMENT DES TEIGNES TONDANTES

Traitements anciens des tondantes. — Jusqu'à ces derniers temps les seules règles vraiment utiles du traitement des teignes tondantes étaient celles qui avaient pour objet la prophylaxie locale d'un cuir chevelu partiellement teigneux et qui permettaient de limiter la maladie aux dégâts déjà commis. Ces moyens thérapeutiques étaient et restent encore d'une nécessité absolue, surtout au début d'une teigne commençante. Vers la fin de la maladie, et lorsqu'elle semble avoir usé sa puissance de propagation, on peut voir sur un cuir chevelu quelques points restés teigneux, sans avoir tendance à s'étendre. Mais il ne faut pas compter sur ces faits en thérapeutique et il faut admettre en règle générale et constante que la prophylaxie locale d'un cuir chevelu entaché de teigne doit être continuée en permanence pendant toute l'évolution de la maladie. En quoi consiste cette prophylaxie locale? C'est ce que nous allons d'abord examiner.

Sa première indication est la limitation des plaques existantes, et la préservation active des régions demeurées saines contre les semences qui déversent sur elles incessamment les plaques de teigne en évolution. Sur une tête, où 2 ou 3 lésions seulement peuvent être visibles, 15 ou 20 peuvent commencer. Si l'on attend pour les traiter qu'elles deviennent visibles, on aura laissé des centaines de cheveux se contaminer alors qu'un traitement bien conduit en aurait dû prévenir l'envahissement.

Cette prophylaxie générale est facile, la teinture d'iode reste le médicament de choix à employer dans ce but. Mais si on l'emploie pure sur la totalité du cuir chevelu, son usage devient douloureux; comme il doit être souvent répété, on risque inutilement des accidents d'iodisme, enfin, l'exfo

[1] Matruchot et Dassonville rattachent les parasites des teignes au genre *gymnoascus* (ascosporées) et seraient parvenus à transformer une des espèces saprophytes de ce groupe (*Eidamella*) en un parasite actif de la peau et du poil (?). Aucun dermatologiste que je sache n'a pu contrôler cette expérience de laboratoire sur laquelle on doit encore faire des réserves.

liation provoquée par la teinture d'iode pure ne permettrait pas, sans une excessive douleur, de répéter les applications trois fois par semaine, ce qui est utile. On additionnera donc un volume de teinture d'iode de trois à cinq volumes d'eau de Cologne ou d'alcool à 90 degrés, et c'est avec cette teinture d'iode mitigée que tous les soins d'antisepsie locale seront pratiqués.

Le badigeon total de la tête avec ce mélange est utile à plus d'un titre. Lorsqu'on le passe pour la première fois dans la tête d'un teigneux dont on commence le traitement, on voit quelquefois avec étonnement que la teinture colorée dessine et rend visibles une dizaine de cercles que l'œil nu ne voyait pas : c'est que l'épiderme, dissocié déjà par le parasite, absorbe la couleur comme une éponge et accuse le pourtour des cercles épidermiques. Quelques jours plus tard et tous les cheveux de ces surfaces seraient envahis.

La prophylaxie locale des régions saines d'un cuir chevelu teigneux s'obtient donc par des badigeons réitérés de teinture d'iode mitigée. Avec une teinture d'iode au 1/4 ils peuvent être répétés 4 fois par semaine utilement et sans incidents.

L'iodisme est rare et dans l'ensemble presque négligeable. Il faudrait cependant surveiller des érythèmes ou du purpura, s'il en survenait. On doit faire une attention particulière au fonctionnement des reins chez des enfants prédisposés à faire de l'albuminurie par quelque maladie antérieure, scarlatine, oreillons, etc. Il existe un dernier inconvénient, celui-ci local, de tous les traitements épidermiques par l'iode longtemps continué. Invariablement, quand un cuir chevelu a été traité 6 mois par la teinture d'iode *et que ce traitement est cessé*, en quelques semaines survient une épidermite desquamative extrêmement intense et durable, qui peut en imposer au médecin pour une récidive de teigne. On évite cet inconvénient en alternant les badigeons de teinture d'iode mitigée avec des applications d'une pommade à l'acide pyrogallique et à l'huile de cade. La prophylaxie locale et générale d'une tête atteinte de teigne peut donc se résumer dans les 4 points suivants :

1° On doit d'abord couper les cheveux ras sur toute la tête et on peut même entourer chaque plaque de teigne d'une bordure d'épilation de 5 millimètres de large environ;

2° Trois fois par semaine, le soir, faire sur tout le cuir chevelu un badigeon avec la solution suivante :

Teinture d'iode fraiche.	25 grammes
Eau de Cologne.	100 —

3° Et, trois autres soirs, en alternant avec les applications iodées, faire sur tout le cuir chevelu une onction avec la pommade suivante :

Acide pyrogallique.	1 gramme
Huile de cade.	4 grammes
Axonge benzoïnée.	20 —

4° Tous les matins on peut laver le cuir chevelu au savon et à l'e chaude et le sécher ensuite avec la friction suivante :

Eau de Cologne	200 grammes
Bichlorure Hg.	0,20 centig.
Acide acétique crist.	XV gouttes

En ces quelques propositions se résume tout le traitement prophyl tique d'une teigne tondante en traitement. Ceci posé, nous pouvons examir quel est et doit être désormais le meilleur traitement des plaques de teig tondante en activité.

Traitement des teignes tondantes par la radiothérapie. — Il a quelques années le problème de la guérison des teignes cryptogan ques se posait ainsi : Tous les antiseptiques *in vitro* tuent tous parasites cryptogamiques du cheveu, mais aucun antiseptique ne pénè dans le follicule pilaire à plus de un millimètre de profondeur. Or le chev de l'enfant a 4 millimètres d'implantation dans la peau, et les parasites teignes habitent sa racine jusqu'à son renflement terminal ou bulbe.

A côté des teignes tondantes, il y a bien la teigne faveuse, dans laqu le parasite placé de même est pareillement inaccessible à l'antisepsie, pourtant, dans cette maladie, l'épilation répétée du cheveu parvient à réali une stérilisation discontinue de sa partie radiculaire. On guérit ce maladie par cinq ou six épilations répétées à un mois d'intervalle.

Mais ce procédé utilisable dans la teigne faveuse parce que le chev favique reste solide est impraticable dans la teigne tondante parce que cheveu malade est devenu cassant. On ne l'épile pas entier. Il casse en s point le plus malade. Sa racine garde des spores à foison. Le cheveu c tinue à pousser, mais le parasite continue à s'y développer au fur et mesure de sa formation.

Ce n'est pas le lieu de s'étendre sur toutes les preuves qu'on pe donner de l'impénétrabilité du follicule pilaire de l'homme aux an septiques; déjà il y a sept ans je pouvais écrire : « Non seulement auc traitement connu n'est curateur des teignes tondantes, mais je me cr même autorisé à prévoir qu'aucun traitement antiseptique quelconque parviendra dans l'avenir au but cherché. Car si l'on peut varier la natu chimique des antiseptiques, cela change à peine leur pouvoir physique pénétration. Ils seront solides, liquides ou gazeux, et se heurteront toujo au même obstacle mécanique, qu'aucun des agents employés, quelle q soit sa nature, n'a pu franchir à bien loin près : la racine du cheveu inaccessible aux antiseptiques externes. »

Dès lors la solution du problème ne pouvait être fournie que par agent capable de suspendre quelque temps la fonction de la papille qui c le cheveu.

C'est dans ce but que j'étudiai pendant deux ans une toxine microbien capable de déterminer autour de son point d'inoculation une aire alopéci passagère et de faire tomber entier, spontanément, le poil des teignes qu ne peut épiler parce qu'il est fragile.

Cette toxine ne put être utilisée sur l'homme, parce que les aires de dépilation qu'elle provoque se produisent n'importe où dans la fourrure de l'animal et non pas au point d'inoculation.

Toujours dans la même direction d'idées, j'essayai le pouvoir dépilant bien connu de l'acétate de thallium. Dix-neuf jours après l'application pendant 6 nuits sur ces plaques de teigne d'une pommade contenant de l'acétate de thallium au tiers, les cheveux sains et malades de toute la tête tombaient spontanément ; j'eus ainsi 5 enfants guéris de teigne tondante en

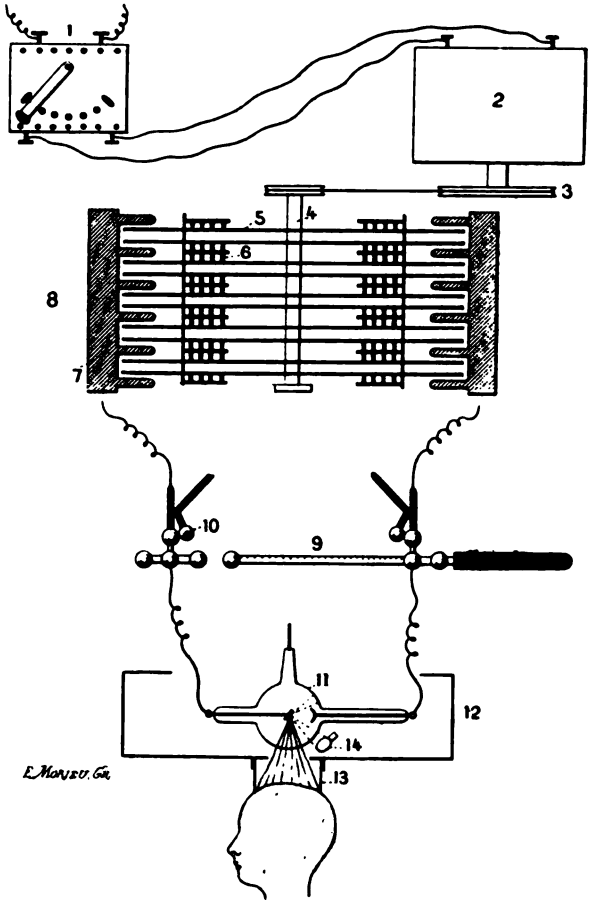


Fig. 1.

deux mois, les cheveux repoussant, tous sains, six à sept semaines après leur chute.

Mais l'intoxication possible se traduisant par de l'albumine, de la gingivite avec sialorrhée, et même des hémorragies sous-cutanées, rendait ce remède pire que le mal.... Ces essais furent abandonnés comme les premiers; c'est la radiothérapie qui devait fournir la solution du problème.

La formule du traitement radiothérapique des teignes est simp
la voici :

Faire absorber par le cuir chevelu au niveau de la plaque teigne une somme de rayons X égale à 4 1/2 à 5 unités H de Holzknec en une seule séance.

Il s'ensuit sans lésion aucune, sans radiodermite et même sans thème, la dessiccation complète de l'aire insolée, entre le 15e et le 20e j qui suit l'opération.

Les cheveux sains et malades repoussent environ 2 mois 1/2 plus t et les cheveux malades repoussent sains. La repousse est totale et comp après 5 mois.

A l'hôpital Saint-Louis, nous nous servons du dispositif suivant (fig.

La force électrique employée correspond à la dépense d'une lampe o naire de 10 bougies. La prise de courant sur le secteur électrique est banale. Ce courant actionne une dynamo de 3/4 de cheval-vapeur Entre la prise du courant et la dynamo est un rhéostat pour limiter le d électrique ou éviter les à-coups, s'il venait à s'en produire. On y ajoute un commutateur si le courant sur lequel on se branche était alternatif.

La dynamo (2) actionne par une courroie (3) un arbre de couche (4) transmet son mouvement aux 10 plateaux (5) de la machine statique Ces plateaux ont 55 centimètres de diamètre et marchent à 900 tours minute. L'électricité produite est recueillie par les balais (6) et les co teurs (7) et par les deux fils (±) se rend aux 2 pôles de l'ampoul Crookes (11) à osmo-régulateur de Villars.

Sur le trajet de ce grand circuit est interposé en court circuit un gr excitateur à boule (9) dont la tige mobile est graduée, c'est le *spinterm* de Béclère dont voici la raison d'être. Si, la machine en marche, 2 boules du spintermètre étant éloignées de 2 centimètres, l'ampoul Crookes-Villars reste allumée, c'est que sa résistance intérieure n'équi pas à celle des 2 centimètres d'air qui séparent les deux boules du spin mètre, car, si la résistance de l'ampoule augmentait, une étincelle établi un court circuit entre les deux boules du spintermètre et l'ampoule s'ét drait. L'interposition du spintermètre annonce donc à tout instant qu degré de résistance de l'ampoule ne dépasse pas celui qu'on veut, et l'expérience a montré utile pour le résultat que l'on cherche.

L'ampoule de Crookes-Villars (fig. 2) est plus résistante à proportion travail qu'elle a déjà fourni. Dans la langue spéciale au sujet, on dit qu' devient *dure*. Elle devient dure parce que son travail raréfie de plus en les gaz qu'elle contient encore, bien qu'on les ait fortement raréfiés e construisant. Or une ampoule dure donne des rayons plus pénétrants et somme de rayons plus grande dans le même temps. Il faut donc, quan crépitation de l'étincelle du spintermètre avertit qu'elle devient trop d la rendre molle à volonté.

Pour cela Villars a modifié l'ampoule de Crookes par un dispositif ingénieux. Sur une effilure latérale de l'ampoule, il a soudé le bout ou d'un tube de platine fermé par son extrémité libre. Quand la résistanc

l'ampoule augmente, on chauffe avec un brûleur Bunsen ce cæcum de platine. Il rougit, devient poreux et laisse rentrer dans l'ampoule un peu de l'hydrogène libre de la flamme.

Mais on pourrait rendre ainsi l'ampoule de Crookes beaucoup trop molle et le spintermètre n'en laisserait rien savoir. A la vérité la luminescence de l'ampoule diminue quand l'ampoule est molle, et aussi la rougeur de l'anticathode dont le rouge blanc tombe au rouge cerise ou au rouge sombre. Mais il y a pour apprécier la mollesse de l'ampoule et la diminution du nombre et de la pénétration des rayons X qui s'ensuit un appareil de mesure particulier : c'est le radiochromomètre de Benoist. Cet appareil a la forme d'un escalier tournant taillé dans un bloc d'aluminium et dont le giron est occupé par une lame d'argent transversale. On conçoit que les rayons qui traversent quatre marches d'aluminium sont plus pénétrants que ceux qui traversent deux marches ou une seule. On place cet appareil sur le trajet des

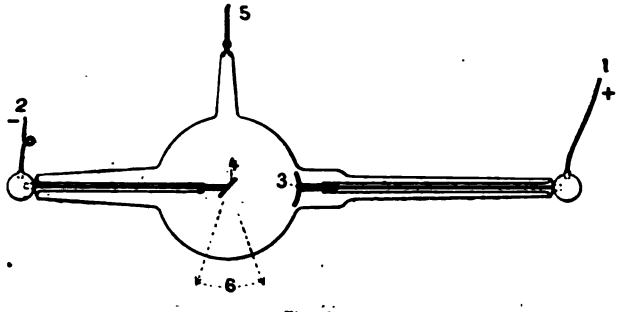


Fig 2.

rayons X émis par l'ampoule. Ces rayons produisent un éclairement constant de la lame d'argent et éclairent d'une façon équivalente l'une des marches, l'un des secteurs d'aluminium. Supposons que c'est maintenant la marche n° 4 de l'escalier, si l'ampoule mollit, l'éclairement du secteur 4 baisse et c'est le secteur n° 3 dont l'éclairement devient semblable à celui du centre d'argent de l'appareil. Ainsi, le radiochromomètre de Benoist avertit que l'ampoule mollit comme le spintermètre de Béclère avertit qu'elle devient dure.

Nous savons comment on rend l'ampoule plus molle, en chauffant son cæcum de platine, mais comment la durcir? On fait agir pour cela de tout petits excitateurs à boule annexés le long des fils ± (10, fig. 1) et qui sont les détonateurs de Destot et Williams. En écartant légèrement leur manette de leur position de repos, on crée une étincelle continue, une dérivation latérale du courant, une résistance; et l'ampoule durcit, ce dont le radiochromomètre rend compte aussitôt.

Ainsi donc, parmi ces dispositifs secondaires, deux sont des appareils de mesure : le spintermètre avertit quand la résistance de l'ampoule augmente, le radiochromomètre avertit aussi quand elle baisse.

Et on remédie instantanément à ces deux inconvénients en chauffant le

cecum de l'ampoule pour diminuer sa résistance, ou en écartant les
nateurs latéraux de Destot pour l'augmenter.

Ainsi nous savons à tout instant quel est le degré de pénétration
rayons X que produit notre ampoule et, si ce degré change, nous en son
avertis et nous pouvons ramener ces rayons à ce que nous considé
comme utile au but cherché.

Une seule mesure nous manque maintenant, et c'est certainement la
importante. C'est celle de la *quantité* de rayons X que produit notre mac
dans un temps donné, nous savons à chaque instant leur pénétration,
pas leur nombre, leur somme.

Pour cette dernière mesure on se sert des pastilles de Holzknecht.
sont faites d'un mélange de sels alcalins dont les rayons X font lente
virer la coloration. On en place une sur le trajet des rayons émis par
poule, et à la même distance que la peau du malade. Et de temps en t
on examine le degré de virage qu'a subi sa couleur par rapport à
échelle fixe de 12°, chacun de ces degrés appelés conventionnellement
Holzknecht *une unité* H. Or on sait par expérience que le virage co
pondant sur l'échelle à 5 unités H est un maximum à ne dépasser
bon escient, en une seule séance, si l'on veut éviter les érythèmes e
escarres.

Pratiquement nous avons remplacé les pastilles de Holzknecht,
coûteuses, par un morceau de papier recouvert d'une émulsion homo
de platino-cyanure de baryum. Son virage aux rayons X rapporté à
échelle aquarellée faite une fois pour toutes permet d'apprécier le non
d'unités H absorbées par la peau aussi bien que le réactif de Holzknecht[1]

Je veux insister sur un dernier dispositif qui obvie aux inconvéni
de la diffusion des rayons X. On sait que toute une hémisphère de l'amp
émet des rayons actifs. L'opérateur n'est donc à l'abri de leur action
quand il est placé de l'autre côté de l'ampoule, d'où il ne verrait ni
patient, ni son radiochromomètre.

Pour parer à cet inconvénient notre ampoule est entourée d'une *ch*
ou *lanterne* en tôle percée de 3 orifices. De l'un part un tube disposé p
recevoir la pastille de Holzknecht, l'autre est fermé par le radiochromomè
Sur le troisième, beaucoup plus grand, peut s'adapter toute une série
manchons métalliques d'une longueur telle que leur extrémité périphéri
où l'enfant teigneux vient coller sa tête se trouve à 15 centimètres du cer
de l'ampoule. Ces manchons varient de diamètre, cela va sans dire, ave
région que l'on veut traiter.

Ainsi toute émission latérale, toute diffusion des rayons X est préven

(1) Le papier au platino-cyanure de baryum a deux inconvénients qu'il faut connaître. Il est m
sensible que le réactif de Holzknecht, et pour subir un virage dont la teinte soit appréciable, il
être placé à 7 centimètres 1/2 du centre de l'ampoule, pendant que la peau du patient se trouve à
distance double, soit 15 centimètres de l'anticathode. Le deuxième inconvénient du papier au pla
cyanure employé comme instrument de mesure de la somme de rayons X absorbés, c'est que son vi
disparaît vite à la lumière, il faut donc s'empresser de le comparer à l'échelle fixe de couleurs a
que sa décoloration ne se soit produite. Inversement, il est à remarquer que le virage des pastille
Holzknecht ne s'arrête pas de suite après leur exposition aux rayons X et qu'il augmente encore pen
20 à 30 minutes, ce dont il est bon d'être averti.

Aucun ne peut atteindre l'opérateur ni le patient, sauf sur la région malade. J'ajoute que chaque manchon de grand diamètre présente un diaphragme métallique (fig. 1) qui élimine tous les rayons parasites, tous ceux qui ne sont pas des rayons directs, tous ceux enfin qui ne sont pas compris dans un angle d'ouverture de 50°. Car ce cône de rayons partant de l'anticathode comprend les seuls qui soient pratiquement utilisables.

Tous ces appareils accessoires de l'ampoule et sa chape métallique portant son manchon, son radiochromomètre, etc., sont disposés horizontalement et mobiles en tous sens autour d'une tige verticale fixe. Des articulations et des crémaillères permettent de disposer l'ampoule à toute hauteur et le faisceau utile des rayons X dans toute direction.

Tel est le dispositif usité dans le traitement radiothérapeutique des teignes à l'école Lailler. Mais dans ce dispositif rien n'importe essentiellement. Que l'on se serve d'une machine statique, d'une bobine ou d'un transformateur, que l'ampoule ou tube de Crookes soit d'une marque quelconque, que les rayons émis soient pénétrants ou peu pénétrants, rien de tout cela n'est essentiel. Ce qui importe, c'est que pour faire tomber les cheveux sur une tête d'enfant on fasse absorber au cuir chevelu une quantité de rayons X égale à 4 1/2 — 5 unités H.

Avec un dispositif on obtiendra ce résultat en 10 minutes, avec un autre en 60 minutes, ce qui importe, c'est de l'obtenir, et pour cela de mesurer exactement la somme des rayons émis par l'ampoule au moyen des pastilles de Holzknecht ou du papier au platino-cyanure de baryum.

L'aire maxima de dépilation, pour un cône de rayons de 50° d'angle au sommet et d'une hauteur de 15 centimètres à sa ligne axiale, est de 9 centimètres de diamètre. Quand la tête entière d'un enfant est à dépiler, cela nécessite douze séances qui peuvent sans inconvénient être pratiquées à la file, ou du moins à raison de six séances par jour en 2 jours ; 12 cercles de 9 centimètres de diamètre bien disposés peuvent recouvrir la tête entière. La dépilation qui s'ensuit est totale.

Dans les conditions opératoires mentionnées, si deux cercles d'insolation se coupent, il peut s'ensuivre sur les régions insolées deux fois un érythème sans gravité.

Pour éviter les pustulations multiples staphylococciques si fréquentes sur les têtes d'enfants teigneux et gênantes pour le traitement, il importe de faire tous les jours des applications de lotion soufrée sur le cuir chevelu :

Soufre précipité.	āā 10 gr.
Alcool à 60°.	
Eau de rose.	80 gr.

Ces applications en empêcheront le plus grand nombre.

Si une application de rayons X a fourni 6 unités H, il y aura un érythème plus ou moins marqué qui disparaîtra sans traitement en 8 jours. Si l'application a dépassé 6 unités H, il y aura une escarre épidermique, avec phlycténisation et suintement. L'escarre dermique doit demander 7 1/2 ou 8 unités H absorbées en une fois. Nous avons eu cet accident en 2 cas, avant que

nous n'eussions imaginé d'employer le papier au platino-cyanure de bar pour remplacer les pastilles de Holzknecht devenues introuvables. Un sement avec :

Vaseline	30 gr.
Sous-carbonate de fer.	3 gr.

nous a donné dans ces cas une cicatrisation très rapide. Mais par la les points cicatriciels du cuir chevelu n'ont pas récupéré tous leurs che

Dans les conditions expérimentales précisées plus haut, les rayons tuent pas le trichophyton ni le microsporum audouini. Les dernières celles des cheveux malades qu'on recueille à la surface de la peau au mo de leur expulsion sont encore infiltrées de parasite vivant. Les cultures tiquées avec ces débris sont invariablement positives. On comprend dès au cours de ce traitement la facilité des réinoculations sur des aires traitées de la même tête. Quand les cheveux teigneux tombent, ils d'admirables porte-graines. Ce fait explique la nécessité d'une antis constante du cuir chevelu depuis l'opération jusqu'à la déglabration plète. Nous réalisons cette antisepsie par une friction quotidienne de le cuir chevelu avec une teinture d'iode étendue de 5 fois son vo d'alcool.

Voici les résultats que fournit dès à présent le traitement radiothéra tique c'es teignes. Avant lui, la moyenne du temps de traitement de la te tondante était à l'hôpital Saint-Louis de 18 mois à 2 ans. Partout ailleu n'hésite pas à déclarer que cette durée était plus longue, à moins qu enfants ne fussent considérés comme guéris, sans l'être en réalité, c ordinaire, presque de règle.

Avec les rayons X, la durée du traitement des teignes tondantes tom 3 mois 1/2. Ce traitement raccourcit donc la maladie des 5/6 de sa du Si l'on songe que Paris contient endémiquement environ 4000 teign que l'Assistance publique de Paris en hospitalise environ 650, que budget des teigneux hospitalisés ou soignés en ville est annuellemen 450 000 francs environ, enfin que l'Assistance publique, faute de pla d'argent, ne pouvait parvenir à les soigner tous, on pourra mesurer le grès que la nouvelle thérapeutique réalise.

Prophylaxie des teignes tondantes. — Hors des agglomérat humaines considérables, la prophylaxie des teignes tondantes ne se pose comme un problème très difficile. Dans les campagnes, en France, les se contaminations que l'on rencontre ont pour origine des teignes anim moins contagieuses d'enfant à enfant que nos espèces trichophyti urbaines, des espèces dont les parasites semblent avoir plus de prédilec pour les régions glabres que pour le cuir chevelu. Des épidémies dues à causes se réduisent le plus souvent à un petit nombre de victimes. La q tion de la prophylaxie des teignes tondantes ne se pose donc vraiment dans les grandes villes. La France et Paris particulièrement nous mont encore ce qu'a été la gravité du problème. A Paris, ce problème se po comme redoutable. Par suite de circonstances diverses, extrêmement r

tiples, dont quelques-unes nous échappent peut-être, mais entre lesquelles il faut compter : l'énorme population scolaire de Paris (150 000 enfants); le petit nombre des médecins inspecteurs d'écoles (62); les caractères diagnostiques difficiles à reconnaître de ces maladies; leur durée indéfinie; leur contagiosité extrême; les certificats de scolarité donnés aveuglément par des médecins qui ne connaissent pas la gravité des affections; l'usage, de plus en plus répandu dans les écoles, d'instruments comme la tondeuse, qui sont communs à tous les enfants et que leur complication ne permet pas de désinfecter suffisamment. Bref, pour toutes ces raisons et beaucoup d'autres, le chiffre des enfants atteints de la teigne tondante avait pris en ces dernières années des proportions formidables. Il est parfaitement certain que les enfants atteints de la teigne tondante dans Paris se compteraient encore par *milliers*.

Quand un enfant est pris dans une famille, il est infiniment rare de voir un seul des autres enfants de cette famille échapper à la contagion.

Une école non surveillée peut avoir en quelques mois un tiers ou la moitié de son effectif contaminé. Une école contaminée et qui n'est pas licenciée devient pour des années un foyer de teigne tondante permanent.

Une école licenciée disperse dans la ville et dans d'autres écoles une multitude de teigneux qui en font d'autres, etc.

Le problème d'hygiène publique que les teignes tondantes soulèvent ne peut être traité ici avec toute sa complexité. Il doit suffire de le signaler. L'étude attentive des pages qui précèdent montre toute son importance. Le détail en appartient plus aux commissions d'hygiène publique qu'aux livres de pathologie. Dans une école, le médecin inspecteur doit être impitoyable; *jamais* une teigne tondante ne doit être tolérée dans une école, pour quelque motif que ce soit. C'est une épidémie certaine à bref délai. Aucune demi-mesure, de celles que des maladies moins contagieuses comme le favus peuvent faire admettre, ne saurait être discutée en ce qui concerne les teignes tondantes. L'enfant teigneux ne peut être gardé à l'école ni comme interne, ni comme externe. Il ne doit pas être admis à assister à la classe même sur un banc spécial, même en gardant sa coiffure. Malheureusement un favus ou une pelade se dénoncent d'eux-mêmes à l'observation, tandis que les teignes tondantes les plus graves peuvent longtemps demeurer invisibles à un examen superficiel. Et comment l'examen ne serait-il pas superficiel, quand un médecin-inspecteur a dans Paris la santé de 5000 enfants à surveiller?

Dans une famille, la séparation absolue d'une teigne tondante est nécessaire. Il faut que les enfants sains ou que les enfants malades quittent la maison; et après une cohabitation avec un teigneux, des enfants restent suspects pendant plus de 6 semaines avant qu'on ne puisse certifier qu'ils ont échappé à la contagion; avec les moyens actuels de traitement rapide des teignes tondantes, si les médecins veulent bien tenir la main à l'application rigoureuse de ces règles prophylactiques, les teignes tondantes n'existeront plus qu'à l'état sporadique dans quelques années.

XXXVIII

TEIGNE FAVEUSE

PAR LE Dr SABOURAUD

On désigne sous le nom de favus, ou de teigne faveuse, une mal epidermique de tous sièges (épiderme, poil, ongle), maladie spécifique, sitaire, contagieuse, caractérisée ordinairement par la naissance au m des éléments épidermiques de surproductions jaunâtres d'aspect croû que l'on appelle *godets faviques*. Cette maladie a pour cause un par spécial : l'*achorion*. Cette teigne fut la première maladie cryptogam isolée par la clinique, celle dont la symptomatologie fut la première f On en retrouve même dans les livres arabes et dans les livres de nos aut du xve siècle des descriptions partiellement reconnaissables. Ces descrip se précisèrent dès le commencement du siècle dernier, à une époque o teignes tondantes demeuraient encore inobservées.

Comme pour les autres teignes, il faut arriver à Gruby (1841) voir son parasite reconnu, décrit comme la cause première de la mal et étudié avec détail. Depuis Remak, l'achorion porte le nom de Schö (1859) ; il est pourtant incontestable que la première description sérieus l'achorion, comme celle des deux formes de *trichophyton*, comme cell *microsporum Audouini*, est et restera l'œuvre de Gruby.

Cette œuvre a été reprise depuis la venue des méthodes pasteuriennes un grand nombre de bactériologistes; nous ne citerons parmi eux MM. Unna (de Hambourg), Sabrazès (de Bordeaux) et Bodin (de Rennes).

Répartition géographique de la teigne faveuse. — La teigne fav semble exister en tous les pays tempérés du monde. Mais, suivant la ré où on l'observe, on l'y trouve très rare ou très fréquente, en augment o décroissance, sans que la cause de ces variations soit établie.

En Hollande, le favus est très commun, la teigne tondante pre ignorée. En Belgique, inversement. En France, certains départements o fâcheux privilège de produire annuellement un grand nombre de favus d'autres la teigne faveuse est à peine connue.

Parmi les causes de l'endémicité de cette maladie, la sordidité est l des principales, aussi voit-on les plus pauvres régions d'un pays fourn pourcentage de favus le plus élevé. Le favus est une teigne rurale, et, que les contagions de favus dans les villes et à Paris même puissent en se rencontrer, le nombre en est rare. La contagion du favus semble poss à tout âge, puisqu'on l'a inoculé expérimentalement à l'adulte. Cliniquem son début survient toujours à l'âge scolaire, dans la seconde enfance. I fort rare chez le nourrisson, que sa mère a pu contaminer quelquefoi

est plus rare encore chez l'adulte. Le vieillard ne présente jamais que des reliquats d'une teigne faveuse ancienne. La contagion de l'homme à l'homme, ou plutôt de l'enfant à l'enfant et par l'école semble le cas le plus fréquent. On a beaucoup invoqué la contagion directe par l'animal (souris, chien, poule). Mais les recherches de Sabrazès et de Bodin ont montré chez ces animaux l'existence d'un champignon favique spécial que l'on ne rencontre comme cause des favus de l'homme que dans des cas excessivement rares. La contagiosité du favus dans l'immense majorité des cas se montre bien moindre que celle des teignes tondantes. En certaines épidémies cependant le nombre des cas s'est multiplié dans un laps de temps très bref, comme on le voit journellement ici pour les teignes tondantes. Ces épidémies sont excessivement rares et presque partout peu nombreuses. Semblablement, les épidémies familiales se bornent le plus souvent à 2 ou 3 cas, même dans une famille de 5 à 6 enfants. Ce qu'on observe dans l'épidémiologie du favus, c'est l'existence de localités où l'endémie existe continûment depuis 30 ans, perpétuellement entretenue par quelques cas sporadiques, dispersés dans la population infantile de la région.

Du reste le problème de la contagion directe du favus garde encore des inconnues. On peut voir deux frères coucher ensemble pendant des mois sans que l'un contracte le favus de l'autre. Plus fréquemment encore voit-on un mari favique ne pas avoir contaminé sa femme après une cohabitation de plusieurs années. J'ai observé ainsi une femme indemne de favus après 14 ans de mariage; le mari présentait un exemple typique de favus extraordinairement développé. Il semble probable que, dans ces cas paradoxaux, les conditions chimiques de la sueur et du sébum du sujet le protègent contre la première implantation du parasite. C'est l'hypothèse la plus plausible sans qu'on en ait fourni jusqu'ici de démonstration suffisante.

Le favus peut s'observer en toutes régions du corps, mais de beaucoup le plus fréquent est le favus du cuir chevelu, il existe seul dans la majorité des cas. Le plus souvent le favus du corps ne s'observe que consécutif au favus du cuir chevelu; quelquefois cependant comme une inoculation accidentelle que l'on surprend à son début et qui est encore solitaire. Sur le corps il ne siège pas sur les parties découvertes comme le cercle de trichophytie; le favus des mains, par exemple, est une rareté. On l'a observé au visage, mais presque toujours consécutif au favus du cuir chevelu et dû à une contamination de voisinage.

Sur le corps, les points les plus fréquemment pris sont les points saillants, les points de frottement des habits, les épaules, la face antérieure des cuisses. Plus encore que le favus du cuir chevelu, le favus du corps est une maladie de sordidité; à un certain et excessif degré de développement (favus squarreux de Bazin), on ne le rencontre que chez des arriérés, des crétins, car un tel développement de la maladie implique une absence absolue de tout soin du corps. Il n'en est pas de même de l'onychomycose favique, qui peut exister chez des sujets indemnes de toute autre manifestation de la maladie et même dans la classe aisée de la population où les autres localisations de la maladie ne s'observent jamais.

Symptomatologie. *Période de début.* — Au début, la lésion, encore to entière épidermique, est tellement peu caractéristique qu'elle échappe l'examen et au diagnostic. On ne connaît ce début que par les inoculatio accessoires qu'on a vu accidentellement se produire sur des malades en tr tement. C'est un cercle analogue au cercle de l'herpès circiné, mais frus peu marqué, présentant sur toute sa surface une desquamation sèche sur fond rosé. Rarement le cercle est très net (*favus herpeticus*), quelquefois plaque d'exfoliation épidermique que provoque d'abord le favus manque toute forme définie[1].

C'est consécutivement à ce premier stade que la maladie se développe que se prononcent ses caractères distinctifs reconnaissables. Les follicu pilaires de la région se marquent d'un point rouge signalant l'envahissem parasitaire de leur orifice, puis on voit apparaître, à la base de chaque p *sous l'épiderme*, et visible seulement par transparence, une minuscule go telette d'un jaune pâle ressemblant à une goutte de pus et que l'expressi après piqûre fait sortir liquide de la peau. Bientôt cette gouttelette gran et occupe le pourtour du follicule autour du poil et du follet. En même ten son contenu devient plus solide, d'abord pâteux, puis complètement sec. anneau péripilaire grandit encore, proémine sous l'épiderme qu'il exf bientôt, et il apparaît alors au dehors. C'est le *godet favique*, ordinairem en forme de cupule, avec des bords ourlés, saillants et un centre un déprimé, percé par le poil. Sa périphérie reste enclavée et sertie par l'é derme. Ce godet peut s'observer avec tous degrés de développement, il visible avec moins de 1 millimètre de diamètre. Il peut acquérir jusq 3 centimètres de largeur et même davantage. Dans ces cas il se montre for de bourrelets concentriques saillants, comme les ondes que fait dans l' calme une pierre qu'on y jette.

Du reste, à ce degré de développement, sa forme reste rarement intégra car la consistance du godet est à peu près celle de l'argile sèche. Un traum tisme ou le grattage peut en enlever des morceaux. Et d'autre part, le p souvent, des orifices pilaires contigus se trouvant pris, des godets vois arrivent à coalescence et ne forment plus ensemble qu'une masse jaunât rocheuse. La couleur des godets est d'un jaune paille mat, qui devient d' jaune soufre éclatant quand on les mouille avec de l'alcool. En masse, exhalent une légère odeur très spéciale dite : odeur de souris, et qui su avec les caractères de forme, de siège, de couleur et de consistance godets à faire faire à l'œil nu le diagnostic immédiat de la lésion.

Quand on enlève un godet avec l'ongle ou par le raclage, ce qui est fac et peu douloureux, on laisse à sa place une cavité en apparence profon dans laquelle il était enchâssé. Sous le godet le derme est mis à nu, vultue rouge et suintant, saignant légèrement parfois. Quand une masse de god est enlevée ainsi, elle laisse à sa place une sorte de plaie anfractueuse plus mauvais aspect. Et cependant cette lésion peu douloureuse, même qua

(1) Sa nature ne peut être révélée que par l'examen microscopique le plus attentif. On cherche squame dont l'ablation épile un follet, et on examine ce follet et sa gaine folliculaire épidermique. trouve dans cette gaine épidermique les filaments parasitaires qui envahissaient le follicule.

elle est exposée à l'air, guérit avec une rapidité surprenante sous l'influence de topiques appropriés. C'est que la plaie, sous les godets, ne paraît profonde que parce que ses bords sont surélevés. En réalité le godet respecte d'ordinaire le corps muqueux de Malpighi. La plus grosse lésion est donc épidermique et promptement réparable.

Tel est le godet favique, la lésion élémentaire du favus normal du cuir chevelu et de la peau glabre. Son importance diagnostique est considérable, car nous verrons qu'il manque rarement, et sa présence avec ses caractères constants est pathognomonique de la maladie.

Le cheveu favique. — Le cheveu ne devient visiblement malade que quelques semaines après le début de la maladie épidermique.

La première et presque la seule altération des cheveux que l'on remarque est un changement de leur couleur, ils deviennent grisâtres. Cette couleur existe seulement sur la longueur du cheveu envahie par le parasite; sur 1 à 2 centimètres à partir de la peau. Cette couleur des cheveux malades s'oppose à celle des cheveux normaux qui sont lustrés.

Les cheveux faviques sont un peu moins solides que les cheveux sains et une traction un peu brusque les casserait, mais l'épilation les amène entiers. On observe certaine variété à ce sujet entre les divers cas de favus, et on a distingué avec raison des favus à cheveux cassants. Mais, lors même que cette fragilité est très marquée, la proportion des cheveux cassants est toujours très faible parmi les cheveux malades. Quand on épile des cheveux faviques on remarque, outre leur solidité presque normale, divers caractères accessoires qui ont une certaine valeur. Souvent l'épilation amène avec le cheveu un godet dont il est le centre. La racine du cheveu favique amène aussi le plus souvent sa gaine épidermique folliculaire, qui est grasse et succulente. Ce fait presque constant rend bien compte des résultats utiles de l'épilation dans la thérapeutique de la maladie.

Évolution de la maladie. — Le favus est d'évolution essentiellement chronique. Habituellement, la maladie demande des années avant que l'envahissement du cuir chevelu ne soit complet.

Quelquefois une plaque favique reste solitaire sur le cuir chevelu et n'augmente que par son pourtour; le plus souvent des plaques secondaires naissent à distance par contagion de la première, et finalement se fusionnent. Après des mois ou des années l'ensemble des lésions revêt un aspect polymorphe difficile à décrire, et cependant très reconnaissable même à distance. Sur une grande surface, les lésions sont d'âges divers : il y en a de jeunes où les godets sont distants et distincts, et de plus âgés où les godets sont fusionnés en une masse rocheuse. Sur ces lésions, les cheveux par mèches décolorées ressemblent à de la bourre, à du crin végétal et leur aspect contribue grandement à la physionomie d'ensemble des lésions.

Enfin, l'un des caractères les plus constants d'une vieille plaque favique est sa cicatrice centrale[1].

[1] En elle-même la lésion favique est presque exclusivement *intra-épidermique*, car l'envahissement du derme, signalé par Malassez et Unna, ne s'observe que par points isolés et restreints. Le favus ne devrait donc pas déterminer de cicatrice; mais les follicules pilaires, on le sait, descendent jusqu'au-dessous du

La cicatrice n'est pas régulière dans le favus, elle respecte par-ci par quelques cheveux, elle contourne des îlots de cheveux sains, elle est infi ment découpée et capricieuse, diversement entourée de lésions jeunes co mençantes ou de lésions plus vieilles encombrées de godets.

Il n'y a d'autres bornes à l'extension du favus que les limites du c chevelu. Même après des années, la plaque de favus ne le dépasse pas, s'y arrête, en quelque sorte méthodiquement, laissant autour d'elle u étroite lisière de cheveux non envahis et qui seront presque toujours respec (E. Besnier). Ainsi arrêtée, la maladie demeurera sur place jusqu'à la m du patient, sans modification autre que la cicatrice progressive qui ter nera une par une les lésions vieillies. Ni la puberté, ni même plus tard approches de la vieillesse ne l'arrêteront. On peut voir ainsi des teig faveuses de 70 ans d'âge, réduites à une cicatrice presque totale du cuir c velu, sur laquelle se rencontrent encore de place en place quelques gode et, ailleurs, quelques cheveux sains isolés.

L'évolution du favus diffère donc beaucoup de l'évolution des tric phyties. Celles-ci disparaissent à la puberté ou du moins avant la viri complète; le favus ne guérit jamais spontanément, il ne fait que s'atténu Le favus, quoi qu'il ait son début ordinaire dans l'enfance, est donc mo que les teignes tondantes une maladie propre à l'enfance.

Favus anormaux du cuir chevelu. — Nous venons de décrire le fa normal du cuir chevelu. Mais il existe, en assez grand nombre, des cas favus atypiques de formes diverses, dont l'aspect et même l'évolut diffèrent du tableau que nous venons de présenter. Ce sont les favus auxqu il manque précisément le grand caractère diagnostique du favus normal : sont des favus sans godets (Dubreuilh).

1. *Favus à forme impétigineuse.* — Un enfant présente depuis mois une lésion identique à l'impétigo contagieux vulgaire, avec sa cro jaune d'or de sérum coagulé emmêlant et agglutinant à leur base les cheve entre lesquels elle est née. Cette lésion, ordinairement très limitée et progression lente, est toujours prise et traitée pour de l'impétigo vulgai traitée sans succès d'ailleurs, car elle récidive sur place, une fois la cro enlevée. Au bout de quelques semaines, cette croûte se déplace légèrem et l'on découvre, à la place qu'elle occupait auparavant, une cicatrice net Il s'agit d'un favus sans godet, à forme impétigineuse. Dans ce cas, l'exam microscopique est facile et probant, parce que le nombre des cheveux qu' globent les croûtes est toujours minime. On ne risque donc pas d'épiler d'examiner des cheveux sains pris à côté des cheveux malades. Le grand car tère de ce favus particulier est sa longue durée sur place. L'impétigo pas de lésions stables, tandis que le favus à forme impétigineuse, com

derme circonvoisin, et ils sont infectés jusqu'au collet du bulbe du cheveu. D'autre part, et à l'inv des autres teignes dont l'infection est pure, la teigne faveuse, avec ses effractions étendues et profon admet toujours des infections secondaires multiples. (Dans un favus de plusieurs mois, les ganglion la région sont toujours un peu gros et un peu sensibles.) En conséquence de ces infections secondai naissent de-ci de-là, sur la plaque favique, des folliculites expulsives qui se terminent par scléros perte définitive du cheveu. La seule irritation chronique du derme sous l'épiderme envahi et recou par les godets expliquerait d'ailleurs la cicatrice constante dans tous les vieux favus; cette cicatric leur terminaison spontanée normale et constante.

tous les favus, est une affection chronique sur place et très lentement progressive.

2. *Favus à forme pityriasique.* — Une deuxième forme de favus atypique est le favus pityriasique, dans laquelle les godets, rares et très petits peuvent exister, mais où ils peuvent manquer complètement. Il offre à l'œil des plaques de forme irrégulière mais toujours *parfaitement* délimitées au milieu du cuir chevelu sain. Ces plaques sont squameuses et un peu roses. Les squames abondantes, tenaces, feuilletées, peuvent recouvrir la plaque entière d'une couche épaisse. Le grattage détache ces squames avec peine. Sur ces plaques, le cheveu est gris et décoloré comme dans le favus normal, et c'est là le grand caractère qui fait poser le diagnostic, même quand aucun godet n'existe sur toute la surface malade.

Ici, encore, d'ailleurs, l'examen microscopique du cheveu est démonstratif. Mais si les caractères objectifs du cheveu malade ne frappent pas le médecin, il peut facilement penser au psoriasis ou à un eczéma psoriasiforme, maladies qui, pourtant, ne s'accompagnent jamais de la décoloration partielle du cheveu. Dans le favus à forme pityriasique, les plaques d'auto-inoculation seconde sont fréquentes, et, en quelques mois, peuvent acquérir jusqu'à un décimètre carré de surface.

3. *Favus à folliculites.* — Si les cas précédents peuvent conduire à des erreurs de diagnostic, cela est bien plus vrai à dire des favus à folliculites, dont le diagnostic est le plus souvent méconnu. Ici, pas de godets, des plaques irrégulières et serpigineuses sur la surface desquelles les cheveux, atteints isolément d'une folliculite chronique expulsive, sont détruits par cicatrice de leur follicule, sans même le plus souvent avoir présenté la décoloration spéciale au cheveu favique. La folliculite estsourde, de symptômes très peu marqués. On voit un point rouge à l'orifice folliculaire, rien de plus. Le cheveu tombe et ne repoussera pas. Après longtemps, le cuir chevelu se trouve parsemé de cicatrices glabres dessinant des plaques découpées diversement, finalement beaucoup plus visibles que la lésion active qui leur a donné naissance.

La difficulté du diagnostic est d'autant plus grande, qu'il existe des alopécies cicatricielles de l'adulte, identiques à celles qu'on a vues causées par les favus atypiques dont je parle, sans que l'examen le plus minutieux ait pu y démontrer l'existence d'un seul élément mycélien. Heureusement, peut-on dire que l'une et l'autre de ces affections bénéficient de l'épilation et que leur thérapeutique est semblable. Cela n'éclaire pas ce point de pathologie très litigieux, mais vient au secours du clinicien dans l'incertitude[1].

(1) *Favus à lésions trichophytoïdes.* — M. le Dr Bodin (de Rennes) a, le premier, attiré l'attention sur ce fait que certains *achorions* d'espèces rares et d'origine animale (âne, veau) donnent lieu chez l'homme à des lésions exactement trichophytiques d'aspect, et dont l'examen objectif et même quelquefois l'examen microscopique ne peut révéler la vraie nature.

Le plus souvent, ces lésions sont des folliculites agminées, c'est-à-dire qu'elles rappellent, à s'y méprendre, les lésions que causent sur l'homme le groupe des trichophytons à cultures blanches. Dans d'autres cas, le type affecté est celui des trichophyties à suppuration superficielle, et les cheveux, engainés d'une large manchette parasitaire, imposent l'idée d'un trichophyton ectothrix pur et typique.

Dans tous ces cas, le diagnostic vrai ne saurait être porté qu'au moyen de la culture. Ces cas sont restés jusqu'ici des raretés pathologiques.

[SABOURAUD.]

Tels sont objectivement les lésions des favus du cuir chevelu : la varié de ces descriptions semble impliquer une maladie polymorphe et de diagnost épineux. En général, il n'en est rien, les favus atypiques sont exceptionnel la plupart d'entre eux, par la couleur du cheveu malade, la lenteur d'évolu tion des plaques, leur disposition, les cicatrices de leur centre, etc., se ra portent suffisamment au type ordinaire pour que leur diagnostic en so facile. Et de plus, ces favus atypiques comparés aux favus ordinaires so dans une proportion numérique tellement minime qu'ils en deviennent pre que négligeables.

Favus des régions glabres. — Le favus des régions glabres ne survie presque jamais sans être précédé du favus du cuir chevelu.

Il débute par une ou plusieurs taches lenticulaires, saillantes, de conto assez mal délimité et irrégulier, ressemblant assez aux lésions trichoph tiques à leur tout premier début. Mais, tandis que la macule trichophytiqu quand elle se développe, prend invariablement la forme d'un cercle, il n' est pas toujours de même pour le favus. Le cercle favique identique au cerc trichophytique est connu, il n'en diffère que par l'absence de vésicules q sont ici remplacées par de petites incrustations jaunes irrégulièreme semées sur le pourtour et la surface du cercle, et qui sont des godets co mençants. Ces cercles peuvent être admirablement dessinés et parfo atteindre 2, 3 et même 5 centimètres de diamètre (*favus herpeticus*). plus souvent ces cercles sont frustes, il faut les deviner. Mais presque to jours il en existe des rudiments reconnaissables.

Le favus de la peau glabre peut débuter subitement en des points mu tiples, et comme une éruption sur le tronc et les membres. Le plus souve les points d'inoculation sont d'abord nombreux mais beaucoup s'arrêter quelques-uns seulement poursuivent leur développement, leurs godets gra dissent, se fusionnent puis s'accumulent.

L'évolution du favus sur les régions glabres rappelle l'évolution du fav au cuir chevelu : même progression lente et continue, indolore, même acc mulation de godets, même durée indéfinie qui se chiffre par années, mêr absence de régression spontanée. Quand on racle les godets accumulés da la peau et qu'on les enlève, ce qui est facile et peu douloureux, on peut vo qu'ils sont insérés profondément dans le tégument, qu'ils ont, suivant u comparaison heureuse, *labouré*. Leur ablation laisse à nu le corps muqueu d'un rose grisâtre, d'un aspect fongueux, comme le favus du cuir chevel Une seule différence est à noter, et qui tient à l'absence de follicules pilair profonds, le favus des régions glabres ne cause pas de cicatrices. Traité guéri, il ne laisse après lui que des taches pigmentaires brunes qui s'efface avec le temps.

Favus des ongles. — En France le favus des ongles est assez rare, ma il offre, comme la trichophytie des ongles, cette particularité qu'il peut exist seul, chez des individus indemnes de toute inoculation de la peau glabre du cuir chevelu ; c'est la seule manifestation du favus que l'on puisse re contrer chez des gens propres de leur corps. Dans la région parisienne to au moins, cette localisation du favus se rencontre plus souvent chez l'adul

que chez l'enfant. On peut voir beaucoup de favus du cuir chevelu sans rencontrer l'onychomycose favique.

Le favus de l'ongle n'est généralement pas localisé à l'ongle d'un seul doigt. On peut l'observer à une seule main, ou aux deux. Aux orteils, il semble exceptionnel (un cas de Vidal). Les caractères de l'onychomycose favique ne sont pas spéciaux; il est difficile d'en faire une description clinique qui ne convienne aussi bien à l'onychomycose trichophytique. Dans ces deux affections, l'ongle est fortement épaissi, doublé ou triplé d'épaisseur; ses couches profondes, vues par bout, sont poreuses et ont pris l'aspect spécial qu'on dit : *en moelle de jonc*. Cependant, dans le favus de l'ongle, la table externe de l'ongle est souvent rongée, creusée, quelquefois sur les trois quarts de sa longueur; les bords particulièrement ressemblent à la pierre ponce. Comme toujours ces surfaces devenues rugueuses se remplissent de poussières et l'ongle devient jaune.

Dans l'ongle, la végétation mycélienne pénètre mais elle n'y forme pas de godets.

La concomitance du favus de l'ongle et du favus du cuir chevelu ou du corps, quand elle existe, établit le diagnostic. Ce diagnostic est beaucoup plus difficile quand l'onychomycose existe seule. L'examen microscopique n'est même pas apte dans tous les cas à trancher le diagnostic entre la trichophytie unguéale ou le favus. La culture peut être nécessaire. Elle ne présente d'ailleurs pas la difficulté qu'on lui a longtemps prêtée.

La marche de cette modalité du favus, comme celle de toutes les autres manifestations de la maladie, est essentiellement chronique. On voit cependant l'onychomyse favique guérir seule ou s'améliorer, puis récidiver aussi. D'autres fois un doigt guérit, un autre se prend.

Diagnostic différentiel du favus. — En toutes ses formes et en tous les sièges qu'il peut occuper, le favus étant causé par un parasite cryptogamique facile à retrouver au microscope, le diagnostic différentiel repose donc sur l'examen microscopique.

L'examen microscopique peut porter sur le cheveu, le godet, ou l'ongle favique. La technique courante à employer pour l'examen extemporané est la même que nous avons préconisée plus haut pour les autres teignes : la dissociation des éléments épidermiques par la potasse en solution concentrée (30 pour 100) et l'examen immédiat sans coloration. Quand il s'agit du godet favique, l'émiettement d'une parcelle entre deux lames de verre, et le chauffage des particules émiettées, dans la même solution potassique, donnent de très bons résultats. Quand il s'agit d'un ongle, comme pour l'onychomycose trichophytique, le meilleur matériel d'examen est la poussière obtenue de l'ongle avec une lime fine. Ces examens extemporanés sont très suffisants pour fixer un diagnostic.

Les achorions, comme les trichophytons, se présentent dans la vie parasitaire sous une forme rudimentaire, avec leurs seuls organes végétatifs plus ou moins différenciés; ils ne semblent pas montrer d'organes de fructification vraie (spore externe). Le filament mycélien est donc la forme générale de l'achorion dans l'épiderme, dans le poil, et dans l'ongle. Son unité mor-

phologique est la cellule mycélienne cylindrique, mais dans le favus on l'ob serve sous des formes extrêmement variables, différant du simple au tripl comme dimension, et de la forme cylindrique à la forme cubique ou sphé rique, suivant les cas. Ces cellules mycéliennes, comme celles du trichophyton peuvent condenser leur protoplasma, s'entourer d'une enveloppe cellulosiqu à double contour, se transformer en un mot en spore mycélienne, ou *endo spore*, organe de végétation plus résistant que la simple cellule mycélienne et plus apte à la reproduction de la plante et de la maladie.

Le *cheveu favique* peut se présenter sous des aspects différents. L'expé rience montre que d'un cheveu à l'autre du même sujet le parasite est asse semblable à lui-même, tandis que, d'un cas à l'autre, il peut se montrer trè dissemblable. En France, l'achorion dans le cheveu se présente sous deu formes principales qu'il faut toutes les deux connaître sous peine de s'expo ser à des erreurs diagnostiques.

1re *forme*. — Dans une première forme l'achorion se présente avec le caractères suivants : Les filaments parasitaires ne sont pas très nombreu dans le cheveu. Ils laissent visible la substance propre du cheveu. Un mêm filament présente des variations considérables de son diamètre ; tantôt il es formé de cellules mycéliennes minces (2 μ) et longues, tantôt de cellule grosses et courtes (4-6 μ). Les mêmes différences s'observent entre le différents filaments d'un même cheveu. Les uns sont gros (4 μ), les autre minces (2 μ) dans le même cheveu. Leur direction à tous est celle d cheveu, mais ils ne sont pas rectilignes ; ils sont infléchis et sinueux, allan même d'un bord à l'autre du cheveu en traversant obliquement son dia mètre. Quand on pratique l'examen extemporané sans coloration, on n voit distinctement du parasite que le contenu, que le protoplasma des cel lules parasitaires. Leur enveloppe invisible n'est devinée que par l'espac intercellulaire que laisse le contenu de deux cellules voisines. C'est l cette particularité qui a fait désigner le parasite du favus sous le non d'*achorion*. Un dernier caractère de l'achorion dans le cheveu est l mode de division de ses filaments. Quand ces filaments sont sporulés, o les voit se subdiviser de façon qu'un seul filament donne naissance à quatr ou cinq autres. Cette division par tri- et tétratomie est absolument carac téristique du favus.

2e *forme*. — Il n'y a pas de spore, il n'y a que les filaments mycélien dans l'intérieur du cheveu. Ces filaments, tous égaux et de 3 μ de diamètr environ, sont composés de cellules allongées qui ont jusqu'à 10 et 11 μ d longueur. Leur enveloppe est visible. Ces filaments se divisent non plus pa tri- et tétratomie comme quand l'achorion est sporulé, mais par dichotomi simple, et, à la base du cheveu, ces filaments se divisent et se subdivisent trè rapidement sous un angle de 3-5° à peine, de façon à constituer un trousseau de mycéliums parallèles assez nombreux, très rectilignes et suivant le cheveu dans sa longueur. Dans toutes les formes de favus on voit en outre, dans l partie aérienne du cheveu, des boyaux creusés par le parasite sous l'écorce du cheveu, et dans lesquels le mycélium est mort. L'air s'y est infiltré et le dessine dans la préparation comme un mince filament argenté. C'est l'intro-

duction de l'air dans ces conduits déshabités qui fait perdre au cheveu favique l'aspect lustré du cheveu normal et lui donne sa coloration mate particulière.

Structure du godet favique. — La structure du godet favique est régulière et systématique. Le godet représente un épanouissement énorme de filaments mycéliens placés côte à côte et agglomérés. C'est donc à très peu près ce que les botanistes appellent un faux parenchyme cryptogamique. Jusqu'ici aucun observateur n'a signalé, dans ce faux parenchyme, les organes de reproduction vraie du champignon : aucune asque sporulée ne paraît contenue entre les mycéliums du godet.

A la surface supérieure du godet, à l'air libre, la structure du champignon change, les articles mycéliens deviennent plus courts, plus ovales, plus nombreux : malheureusement ils sont déhiscents et ne gardent pas même sur les coupes leur position réciproque intacte. Il est possible qu'il faille voir, à la surface supérieure du godet, des organes de reproduction cryptogamique vraie ou des ébauches de ces organes. La question n'a pas été examinée d'assez près pour qu'on puisse la considérer comme résolue négativement. Et quand on voit, sur un cercle favique de la peau glabre, les godets disséminés çà et là, à la périphérie de ce cercle, l'idée vient, par analogie avec tout ce que l'on sait des champignons, que la surface du cercle représente le mycélium végétatif, et que les godets périphériques tiennent la place des organes de reproduction. Mais cela n'est qu'une hypothèse.

Dans l'ongle, la structure de l'achorion est excessivement polymorphe, mais au point de vue botanique elle est beaucoup plus simple que celle du godet, car tous les éléments qu'on y rencontre, grêles ou énormes, ronds, fuselés, ovalaires, ne sont que des organes végétatifs mycéliens plus ou moins difformes et altérés.

Cultures des achorions du favus. — La culture de l'achorion semble avoir été obtenue pour la première fois par Duclaux et Verujsky (1877). Mais il faut arriver aux travaux de Unna (1892), de Sabrazès de Bordeaux (1893) et de Bodin de Rennes (1894) pour voir les techniques bactériologiques appliquées méthodiquement à l'étude des favus.

Technique. — Les cultures d'achorion peuvent être obtenues de toutes les localisations, pilaires, épidermiques ou unguéales de la maladie. La culture est plus facile à obtenir pure d'emblée en partant du cheveu que du godet et du godet que de l'ongle, mais on ne peut la considérer comme difficile dans aucun cas. La matière d'ensemencement doit toujours être réduite en fine poussière. L'ensemencement parcellaire est pratiqué sur une quantité de tubes, au moins 4 ou 5 par malade. Il peut être fait sur tous milieux usuels solides de laboratoire : gélose et gélatine peptone, pomme de terre, moût de bière gélosé, etc. La gélose peptone glycérinée est un milieu très suffisant. La température des cultures est importante. Si l'on met à l'étuve à 33 degrés des cultures primaires, on risque de les trouver après 2 jours couvertes de colonies bactériennes au milieu desquelles l'achorion se développera peu et mal et parmi lesquelles il sera difficile à reprendre purement. Il faut les laisser à la température du laboratoire. La culture de l'achorion en

est retardée, mais elle sera beaucoup plus pure d'emblée et plus facil épurer définitivement. Après 8 jours, la fine touffe de moisissure ap raîtra. Elle pourra être, après 10 ou 12 jours, reprise purement et défini vement transportée sur un milieu neuf. Même quand il s'agit de cultu purifiées, il vaut mieux les laisser à la température de 10 à 18 degrés. El deviennent beaucoup plus belles. Les hautes températures provoquent la na sance de formes pléomorphiques, gênantes, et qui peuvent mener l'obser teur à des conclusions erronées.

La culture de notre favus parisien se présente avec des caractères t particuliers qui la rendent infiniment reconnaissable. Sur une gélose gly rinée fortement peptonisée (4 pour 100) l'achorion vulgaire forme len ment une énorme culture boursouflée et contournée qui ressemble tou fait à la face profonde de la peau d'une poire qu'on aurait laissée sécher. couleur est jaunâtre, presque cireuse, son aspect superficiellement craqu et grumeleux. Sur presque tous autres milieux et particulièrement s pomme de terre, la culture présente une forme contournée, vermiculai cérébriforme.

Les différents achorions se différencient entre eux et du favus vulga par leur forme constante sur le milieu de culture choisi comme type comme étalon. Les uns par leur couleur spéciale brune, ou blanche, duveteuse; d'autres par leur pouvoir chromogène; d'autres, au lieu de p senter une surface aride et sèche, comme la plupart des achorions, s humides comme des gouttes de colle. Le favus du chien (*oospora canina* Sabrazès) présente ainsi une culture discoïde, humide, ombiliquée en s centre. Le favus de la souris, au contraire, présente un très court du blanc (Bodin), etc.

Il est vraisemblable que ces achorions, rares dans une contrée, ne s chez l'homme que le résultat d'une inoculation fortuite, et qu'ils ont l'anim et peut-être une certaine espèce animale comme hôte habituel.

Taxonomie. — Les caractères botaniques des achorions sont moins n que ceux des trichophytons. Tandis que la culture du trichophyton lui f produire vite et facilement des spores externes pédiculées, il n'en est pas même chez les achorions. Et comme la classification botanique des mucé nées se fait par la forme de leur appareil de reproduction, la clas fication des achorions parmi les mucédinées est demeurée longtemps f incertaine.

M. Costantin, dont l'opinion fait foi en ces matières, a rangé l'achori du chien de Sabrazès dans les *Oospora*. Mais cependant mes recherches o montré que l'achorion vulgaire en culture dans certaines conditions fourn des types sporifères tout à fait analogues à ceux des trichophytons et microsporum Audouini.

Traitement du favus. — Le favus, suivant le siège qu'il occupe, présen des indications et des modes thérapeutiques différents.

Favus du cuir chevelu. — Le favus du cuir chevelu envahit la raci du cheveu jusqu'au collet du bulbe pilaire; il envahit de même l'épiderm du follicule : il se trouve donc, au point de vue des traitements antiseptiqu

externes, dans les mêmes conditions physiques que présentent les teignes tondantes. Or, nous l'avons dit déjà, *l'obstacle apporté par l'étroitesse et la profondeur du follicule pileux à l'introduction des parasiticides de quelque nature qu'ils soient est absolu.*

Le traitement du favus, depuis Bazin, est l'épilation continue, renouvelée incessamment pendant un trimestre. Ce traitement est resté plus long que celui de la gale par exemple, mais il est aussi méthodique, et de résultat aussi constant, aussi certain, aussi absolu.

La guérison d'un favus du cuir chevelu demande un manuel opératoire régulier et méthodique dont voici le détail.

I. *Décapage superficiel.* — Après avoir coupé les cheveux aux ciseaux au ras des croûtes, on applique pendant le jour des cataplasmes de fécule de pomme de terre, pendant la nuit un pansement humide recouvert de taffetas gommé. Le lendemain, avec un instrument mousse on enlève, par raclage, toute la masse ramollie des godets sans en laisser un seul, puis on applique pour deux jours un pansement humide avec le liquide suivant :

Iode métalloïde	1 gramme
Iodure de potassium.	2 grammes
Eau distillée	1000 —

Après 48 heures le décapage est terminé, la peau est fermée, l'épiderme refait à la place des croûtes et des plaies apparentes que l'arrachement des godets avait mises à nu ; on peut passer à la deuxième période du traitement.

II. *Épilation du favus.* — L'épilation de la totalité des cheveux situés sur les surfaces encore rouges doit être pratiquée minutieusement, poil à poil et sans casser les cheveux par une traction trop brusque. L'épilation d'une tête entière dont tous les cheveux existent demande environ 12 heures. Elle ne peut être pratiquée que par séances de 2 à 3 heures et doit toujours être terminée en une semaine. Tout retard est du temps perdu pour le traitement. Cette épilation aura forcément cassé dans la peau un certain nombre de cheveux dont la racine malade reste dans le follicule. Après quelques jours, une semaine au plus, ils apparaîtront à la surface. Alors l'épileur doit reprendre un par un ces cheveux restés en place. Ils sont cassants et doivent donc être extraits avec lenteur. Cette revision et cette épilation lente des racines d'abord cassées est une opération de la dernière importance, celle que le médecin doit surveiller davantage ; ce sont des fautes dans cette partie du traitement qui sont l'origine des récidives ultérieures, c'est parce qu'elle est mal faite que les meilleurs auteurs indiquent pour la guérison du favus des délais approximatifs trop longs, ou bien signalent des insuccès partiels et des échecs dont ils ne peuvent comprendre la cause. La cause en est simple. En effet, si l'on peut dire d'une façon générale que le favus ne rend pas les cheveux fragiles, néanmoins les cheveux faviques sont plus fragiles que les cheveux normaux et une épilation brutale les casserait en quantité. Sur une tête déjà épilée deux ou trois fois un épileur maladroit aura donc cassé à la pince deux ou trois fois des cheveux qui, en fait, n'auront jamais

été épilés. C'est là toute la clef de l'énigme et l'explication des récid après 3 mois de traitement. Ces récidives ne doivent jamais se produ Elles ne résultent que d'une épilation défectueuse.

Donc, après une première épilation rapide, *suivie d'une revision tiente, minutieuse*, les lésions d'un favique sont devenues *complèten* glabres.

Pendant 3 mois entiers, il faudra maintenant, par une épilation rer velée chaque semaine, les maintenir rigoureusement privées de tout che visible. Et ces épilations ne doivent plus être faites grossièrement et rap ment comme la première, mais lentement et patiemment, cheveu à che Tout cela est nécessaire. Le parasite est, pour la majeure partie, cont dans le cheveu. Que l'épilation l'enlève, et l' « antisepsie » locale est ré sée. De plus, il y a des filaments parasitaires dans l'épiderme follicula mais précisément l'épiderme du follicule, dans le favus, est adhéren cheveu et l'épilation l'enlève avec lui, ce dont l'examen à l'œil nu permet d rendre compte. Pour la majeure partie des cheveux, la stérilisation obte par l'épilation est donc obtenue d'un seul coup. La répétition de l'épila a pour but d'enlever ceux des cheveux qu'une première épilation aurait sés, et ceux également peu nombreux qui auraient été amenés au del sans entraîner avec eux l'épiderme folliculaire.

III. — *Les topiques externes* appliqués sur un favus du cuir chevel traitement n'ont qu'une importance infiniment restreinte. Le traitement favus est un traitement *mécanique*, non pas un traitement antiseptique l'on pourrait sans difficulté se passer de tout antiseptique sans retard guérison d'une façon appréciable. Cependant, limitée à ce qu'elle peut fa à la prophylaxie des parties saines et à la dépuration de l'épiderme su ficiel, l'antisepsie dans le favus a encore son utilité. Mais, pour ce banal, n'importe quel antiseptique possède à peu près la même valeur.

Voici un traitement très simple, très suffisant, et qui a l'avantage de mettre à l'enfant la vie commune avec le port d'un postiche approprié.

Tous les soirs, onction du cuir chevelu avec la pommade suivante :

Bioxyde jaune Hg	0,20 centig.
Huile de cade vraie	4 grammes
Axonge benzoïnée.	20 —

Tous les matins, savonnage au savon de toilette suivi d'une bonne tion totale du cuir chevelu avec une brosse douce chargée de :

Alcool à 50°.	200 grammes
Teinture d'iode fraîche.	50 —

Il est évident que, si un postiche dissimule pendant le jour les lésio il faut sous le postiche recouvrir les lésions avec une coiffe mobile, inte sée entre le postiche et la peau. Tel est le traitement du favus du cuir velu. Sa durée est de 3 mois. Après ce temps, on laissera repousser les veux et le malade laissé libre — en observation — se représentera au m cin d'abord tous les mois pendant un trimestre, puis une dernière fois

bout d'un semestre pour que le médecin s'assure qu'aucune négligence partielle n'a laissé en place un poil encore malade, capable de réensemencer la maladie. J'ai pu voir deux fois des épidémies scolaires de favus comprenant 5 à 10 cas, mais ce sont là des cas bien rares.

Certificats de guérison. Prophylaxie. Contagion. — J'ai insisté sur ce traitement ancien et excellent du favus parce qu'il s'agit d'une maladie rurale et qu'à la campagne le médecin n'a pas une installation de radiothérapie à sa disposition.

Mais il va sans dire que le traitement des teignes par les rayons X, étant seulement une méthode d'épilation automatique parfaite, s'applique aussi bien à la teigne faveuse qu'aux teignes tondantes et avec les mêmes règles et le même succès, comme je m'en suis maintes fois rendu compte.

Le favus, en nos pays du moins, est d'une contagion si rare, qu'en pratique cette contagiosité doit être considérée comme peu importante. Dès qu'un faveux est nettoyé, épilé, et en cours de traitement, il pourrait être admis à vivre de la vie commune, et même admis à l'école. Le seul fait qui contre-indique cette façon de faire, c'est que le malade échappe alors à la surveillance du médecin, que les épilations cessent d'être régulièrement pratiquées, que le résultat du traitement dès lors est incomplet, c'est-à-dire nul, que le malade se dégoûte du traitement, considère sa maladie comme incurable et fait des contagions autour de lui. C'est pourquoi il faut toujours préférer à tous points de vue un traitement sévère, minutieux et incessant pendant les 3 mois exigibles, et cela au détriment de l'école et de toute autre préoccupation. Après les 3 mois de traitement, des certificats mensuels provisoires sont accordés, et le certificat définitif à la fin du semestre d'observation.

Traitement du favus des régions glabres. — Le favus des régions glabres, dans les cas les plus ordinaires, n'est qu'une complication banale et peu importante du favus du cuir chevelu. Souvent il ne se traduit que par quelques taches érythémateuses ou desquamatives qu'une ou deux applications de teinture d'iode pure font disparaître. Ces cas ne méritent pas plus qu'une mention. Mais le favus grave, le favus squarreux ou rocheux, bien qu'il soit devenu maintenant bien rare, offre quelques indications thérapeutiques particulières sur lesquelles nous devons insister un instant. Le décapage des lésions, l'abstersion des godets s'impose d'abord. Après une application de pansement humide ou de cataplasme, de quelques heures, la curette les enlèvera sans douleur et l'on fera sur toute la région une large application de teinture d'iode pure, d'ailleurs moins douloureuse que l'aspect ulcéré des lésions ne semblerait le faire prévoir. Après deux jours, la peau reconstituée semblera nette et guérie. Mais il faut dire qu'il n'en est rien. Dans les services hospitaliers de Saint-Louis où de tels cas se voient encore, souvent le malade reçoit ainsi un *exeat* hâtif qui le rend non guéri à la vie ordinaire. C'est que, pour les régions glabres comme pour le cuir chevelu, le parasite demeure au fond des follicules — et reconstitue la lésion après quelques mois. *L'épilation des follets des régions malades s'impose absolument et au même titre que l'épilation minutieuse du cuir chevelu.*

Cette épilation renouvelée deux fois en un mois, et des applications teinture d'iode alternées avec une pommade antiseptique quelconque sero nécessaires, et l'on avertira le malade de se représenter mensuellement à visite pendant un trimestre. On évitera ainsi ces récidives qui survienne toujours au lieu et place des lésions anciennes, indiquant par conséquent de la façon la plus nette que leur cause est un premier traitement insuffisa et imparfait.

Traitement du favus des ongles. — Le favus des ongles comporte pronostic et des indications thérapeutiques particulières; aucune affecti de la peau n'est aussi tenace et ne demande plus de soins pour être guéri

On voit dans maints traités classiques indiquer des moyens anodir l'application de pommades, et même de sparadraps antiseptiques. Ces moye ne réussissent que quand la maladie veut bien disparaître d'elle-mêm Contre une onychomycose favique vivante et active, de bien autres soi sont nécessaires si l'on veut parvenir à la guérison. On peut diviser en tr groupes les traitements qui réussissent : il y a des moyens médicaux len une méthode médicale rapide, une méthode chirurgicale.

1° *Les moyens médicaux lents* demandent, pour que le résultat s obtenu, le temps exact que l'ongle entier met pour se renouveler de la b à l'extrémité libre, soit environ 6 mois. Pendant tout ce temps on fera p ter au malade des doigtiers de caoutchouc à chaque doigt malade, les do tiers recouvrant un pansement humide fait d'un flocon d'ouate hydroph imbibé de la solution suivante :

Iode métalloïdique.	0,50 centig.
Iodure de potassium.	2 grammes
Eau distillée	1 litre

Au bout de quelques semaines on observera qu'à la base d'implantati de l'ongle, sa partie radiculaire repousse saine. A mesure que l'ongle pouss la séparation s'accuse entre les parties anciennes malades et les parties no velles parfaitement indemnes de toute lésion. Au bout de 6 mois l'ongle renouvelé en entier et le pansement peut être cessé. J'ajouterai incide ment que ce procédé me paraît être le procédé de choix non seulement po le traitement des onychomycoses cryptogamiques connues : faviques ou t chophytiques, mais, et d'une façon plus générale pour le traitement de tou lésion unguéale et d'origine connue ou inconnue. On fait disparaître même les altérations psoriasiques des ongles, et la plupart des onychom coses dans lesquelles l'examen microscopique le plus attentif ne peut déc ler aucun parasite décrit.

2° *Méthode médicale rapide.* — Le procédé est de Celso Pellizari; il été appliqué en France par Dubreuilh (de Bordeaux) : on recouvre l'extr mité du doigt d'un mélange à parties égales d'huile d'olives et d'acide pyr gallique. La douleur est sensible mais supportable. Au bout de quelqu jours se déclare un véritable panaris artificiel. On cesse le pansement d que, au toucher, la mobilité de l'ongle est devenue sensible. On appliq alors des compresses humides d'une solution résolutive et antiseptique qu

conque. L'ongle tombe en une ou deux semaines. On continue quelque temps les applications de teinture d'iode pour prévenir une récidive qui a été quelquefois observée sur l'ongle nouveau. Et la guérison est obtenue. Il n'est pas besoin d'insister sur la barbarie de ce procédé, barbarie plus apparente que réelle du reste, puisque les auteurs n'ont observé avec lui ni lymphangites importantes, ni douleurs très vives, ni nécrose ou impotence consécutives, et que l'ongle se restitue intégralement. Quoi qu'il en soit, ce procédé semble à réserver pour les seuls cas où un malade, atteint d'un grand nombre de lésions unguéales, se refuserait à l'aléa de l'avulsion chirurgicale sous le sommeil chloroformique et insisterait pour être débarrassé au plus vite de ses lésions. Car il faut bien dire que les onychomycoses faviques en particulier peuvent constituer pour les hommes de métier manuel une sérieuse infirmité.

3° *Procédé chirurgical rapide.* — On endort le malade et on enlève l'un après l'autre tous les ongles malades, on badigeonne aussitôt le lit de l'ongle avec de la teinture d'iode pure. Et, pendant les quelques jours où le malade ne peut se servir de ses mains, les pansements humides faiblement iodés sont continués en permanence.

Tels sont les divers procédés de cure de l'onychomycose favique; leurs moyens, leur durée et leurs résultats sont différents. Il est donc impossible d'en préconiser un seul aux dépens des autres. Chacun peut avoir ses indications justifiées. Il importe cependant de dire que les plus violents et en apparence les plus décisifs ont été quelquefois suivis de récidive sur place, et qu'il importe dans tous les cas de maintenir un pansement iodé local pendant quelques jours après l'avulsion médicale ou chirurgicale.

XXXIX

PITYRIASIS VERSICOLOR

PAR LE Dr SABOURAUD

Les maladies cryptogamiques connues de l'homme sont déjà nombreu
En plus des teignes si multiples que nous avons décrites, il faut compter
actinomycoses dont il existe dès à présent, en y comprenant le *pied*
Madura, 5 ou 6 types définis, variables selon les latitudes comme les
gnes. Le *muguet* est également une affection cryptogamique des muqueus
Il faut joindre à ces maladies le *pityriasis versicolor* et l'*érythrasm*
Celles-là seules rentrent dans le cadre des maladies cutanées épidermiq
que nous étudions. Mais l'érythrasma n'existe qu'à l'âge adulte, c'est u
maladie qui ne préexiste pas à la puberté, nous n'avons donc pas à nous
occuper ici. Le pityriasis versicolor est la seule affection cutanée épidermic
que l'on puisse, avec les teignes, rencontrer chez l'enfant et, par con
quent, la seule dont la description doive trouver ici sa place.

Le pityriasis versicolor est une affection parasitaire de la lame corn
de l'épiderme glabre. Eichstedt, en 1846, découvrit son parasite qui
nommé par Robin le *microsporum furfur*.

Description. — Cette maladie est caractérisée par des taches dissém
nées, brunâtres, et de forme arrondie régulière, ordinairement ovale.

Le pityriasis versicolor peut causer des éruptions discrètes ou confluent
Discrètes, ce sont quelques macules ayant chacune moins d'un centimè
carré de surface, disséminées dans l'espace pré-sternal ou inter-scapulai
Confluente, l'éruption occupe les mêmes sièges, mais les taches primitiv
se sont fusionnées de façon à couvrir plusieurs décimètres carrés de surfa
Le torse presque entier peut être pris; dans ces cas, l'éruption est uniform
monochrome chez le même sujet, et nullement versicolore. Les plaques s
énormes, assez nettement limitées par une bordure de contours géograp
ques, autour de laquelle s'observent, comme un semis d'îlots isolés,
nombre infini de petites macules naissantes, en voie de formation
d'agrandissement. Ce sont ces archipels dont la fusion constitue peu à p
les grandes taches pityriasiques de l'éruption confluente.

Lésion élémentaire. — Chaque tache examinée en détail présente à
naissance une forme quelconque pour prendre, en grandissant, une for
ronde ou ovale assez régulière. Sa couleur est d'un brun pâle dite café
lait. A sa surface, l'épiderme malade, qui ne fait nulle saillie apparente s
le tégument sain du voisinage, est très finement plissé comme une pe
sénile; à distance il apparaît plat. Aucune desquamation spontanée ne s'o
serve sur la lésion jeune. C'est seulement sur les grandes plaques constitué

que la desquamation se produit : elle est fine, lamellaire, presque poudreuse, vraiment furfuracée. Sur la lésion jeune, cependant, un coup d'ongle oblique soulève une lame d'épiderme fine et large qui peut s'extraire d'un seul morceau et qui est remplie d'éléments parasitaires.

Cette maladie est essentiellement bénigne, elle ne cause d'autre symptôme fonctionnel qu'une démangeaison légère, exagérée par la sudation. Son évolution est lente et torpide. Soit qu'elle demeure stationnaire, ou qu'elle augmente ou qu'elle décroisse spontanément, son évolution dure des années. C'est une affection peu contagieuse dont la contagion, pour être observée, demande à être suivie. L'origine en demeure le plus souvent inconnue. Cependant il n'est pas rare de trouver 2 et 3 enfants simultanément pris en une même famille, fils d'un père ou d'une mère atteints de *pityriasis versicolor* depuis des années. Les enfants du premier âge ne présentent que très exceptionnellement du pityriasis versicolor. Mais, comme il se caractérise à cet âge par des symptômes très différents, il a pu bien souvent passer inaperçu.

Chez un nourrisson j'ai trouvé et décrit avec M. Fournier un érythème pityriasique à éléments rouges et circinés, qui, après en avoir imposé pour une syphilide secondaire, montra à l'examen microscopique le microsporum furfur en quantité prodigieuse. Les lésions rondes, rouges, agminées en placards polycycliques tout le long *des cuisses*, ne présentaient aucune ressemblance de siège, de forme, de couleur et de desquamation avec le pityriasis versicolor vulgaire. Leur desquamation psoriasiforme, en larges lamelles épaisses, ne ressemblait aucunement aux fines lamelles pityroïdes que donne la maladie chez l'enfant du second âge ou l'adulte. Il faut en être averti. Et il serait possible qu'une observation attentive multipliât les observations de ce genre. Jusqu'à présent, pourtant, le pityriasis versicolor ne semble guère débuter avant 7 ou 8 ans. Sa localisation au creux sternal sur la poitrine et le milieu du dos, avec envahissement possible des parties latérales du tronc, est la même chez l'enfant et l'adulte. Les bras, les jambes, le visage sont toujours respectés. Il est bien rare de voir la racine des bras ou des cuisses envahie dans les cas de pityriasis confluent.

On a signalé la fréquence de cette affection chez les cachectiques et particulièrement chez les tuberculeux chroniques. Ce n'est là qu'une coïncidence, et voici comme elle semble s'expliquer. Comme beaucoup d'affections épidermiques parasitaires, celle-ci est favorisée, entretenue et réinoculée par le port direct de la flanelle sur la peau, parce que la flanelle rugueuse est toujours mal désinfectée par des lavages à froid, reçoit et garde en elle une quantité d'écailles épidermiques desquamées. Or, tous les cachectiques, enfants et adultes, se trouvent précisément en ces conditions. Dans la genèse et le développement du pityriasis chez les tuberculeux, le port de la flanelle me paraît devoir être incriminé plus que la tuberculose elle-même.

Diagnostic. — Le diagnostic de cette affection est toujours extrêmement facile chez l'adulte et l'adolescent, à cause de la localisation, de la forme et de la couleur des éléments parasitaires. Le signe du coup d'ongle (A. Fournier) et la lame épidermique fine qu'il détache viennent assurer ce

diagnostic, confirmé d'ailleurs par l'examen microscopique très facile et t
jours probant. On ne confondra le pityriasis versicolor, ni avec la pe
dartre volante des enfants, qui siège au visage, qui est d'emblée desq
mante, qui se déplace d'un jour à l'autre, ni avec le pityriasis figuré méc
thoracique qui a les mêmes localisations, mais qui n'a pas la même fo
ni la même couleur. Car il est polymicro-cyclique et les bords des pe
cercles sont roses. Toutes les éruptions furfureuses de marche aiguë,
que le pityriasis rosé de Gibert, outre leurs caractères propres, ont l
évolution cyclique et rapide qui à elle seule suffirait à une différenciati

L'érythrasma, qui ressemble à plus d'un titre au pityriasis versico
présente une desquamation pityroïde, et l'examen y révèle un cryptog
(*microsporum minutissimum* de Burckardt), mais il n'existe que c
l'adulte, est localisé aux plis inguinaux et axillaires, ses éléments les
fins sont de dimension au moins double de ceux du pityriasis versico
de plus, leur couleur propre n'est pas brune, elle est rose. Enfin c'est
maladie des adultes à peau grasse et qu'on n'observe pas chez l'enfant.

Diagnostic microscopique. Examen microscopique. — Sur les rég
couvertes par le pityriasis versicolor, les poils follets ne sont jamais env
par le parasite; les squames seules le montrent. Elles peuvent se prép
comme les squames des teignes, par raclage et chauffage des squames
une goutte d'une solution aqueuse de potasse à 30 ou 40 pour 100.

On peut obtenir et très facilement des préparations colorées du par
en se servant du bleu de méthylène borate ou de la thionine phéniquée.
préparations sont faciles, jolies et démonstratives, parce que la squame
née soulevée par le parasite est mince et n'a pas absolument besoin d
dissociée pour laisser voir par transparence le parasite qui l'a pénétrée

On voit ainsi un mycélium flexueux enserrant des groupes de spor
diverses dimensions. Ces mycéliums ont 4 à 5 μ de diamètre; chaque
lule mycélienne a 3-15 μ de longueur, elle est séparée de la cellule voi
par une cloison. Ces filaments sont contournés et sinueux, lâchement en
vêtrés en tous sens, et c'est entre eux que s'observent les agglomération
spores, caractéristiques du parasite, et que l'on a appelées les « nid
spores » du *microsporum furfur*. Ces spores très rondes, à double con
épais, sont d'une grande variabilité de dimension; côte à côte on obs
des spores qui varient du simple au triple. Les plus petites ont 2 μ
grosses 6 μ ou 7. L'ensemble du parasite rappelle assez bien l'aspect d
vigne sur une treille, avec les contournements de son bois et ses grap

L'étude histologique du microsporum furfur est partout faite insuffi
ment. Et il serait indiqué de la reprendre par la base. On ne sait n
existe plusieurs parasites capables de déterminer partout un syndrome
logue, ni si ce parasite est au point de vue botanique proche parent
autres teignes connues. On ne peut même pas affirmer dans l'état actue
choses, si les spores des nids du microsporum furfur sont des endosp
mycéliennes ou des conidies externes, maintenues groupées par un app
de sustentation.

Cultures. — C'est que la culture en tous cas très difficile du *m*

sporum furfur n'a jamais été obtenue. Et tant qu'elle ne sera pas obtenue d'une façon nette, facile, régulière, il sera impossible de classifier ce champignon.

En tous cas il faut savoir que le nom de *Microsporum furfur* que lui a donné Robin n'a trait qu'aux caractères physiques de la spore dans l'épiderme, qu'il n'y a aucune parenté botanique connue entre les microsporums Audouini déjà étudiés avec les teignes à petites spores et le microsporum furfur du pityriasis versicolor.

Traitement. — Comme toutes les maladies parasitaires, épidermiques, le pityriasis versicolor est d'un traitement facile. L'exfoliation épidermique avec la teinture d'iode suffit pleinement à la destruction d'une tache pityriasique donnée.

Mais, comme le favus du corps, le pityriasis versicolor, guéri en apparence, récidive avec une extrême facilité, soit que la cure soit imparfaite et que le traitement ait oublié en quelque point une plaque dont la reviviscence régénère la maladie, soit que le sujet se réinocule lui-même avec des vêtements contaminés, soit qu'il retrouve autour de lui et chez lui une source permanente de contagion, soit enfin qu'il présente au parasite un terrain d'élection, favorable à toute réimplantation de parasite.

Après quelques mois de guérison apparente, la renaissance de la maladie s'observe souvent. On a préconisé contre ce parasite toutes les pommades et toutes les lotions parasiticides, les savonnages, les bains sulfureux, etc.

Le savon est toujours un adjuvant utile, mais le parasiticide de choix reste, comme pour toutes les maladies cryptogamiques de l'épiderme, la *teinture d'iode*. On peut l'employer pure sur les taches peu étendues et sur de petites surfaces. Sur les grandes surfaces, la teinture d'iode étendue au 1/2, au 1/4, au 1/10, avec de l'eau de Cologne, me paraît infiniment préférable, parce que l'on peut en user fréquemment et « larga manu ». Des brossages répétés 2 fois par semaine avec ces solutions jusqu'à la guérison confirmée de toutes les taches m'apparaît de beaucoup le moyen de traitement le plus sûr et le plus rapide. Dans les cas les plus rebelles, une pommade à la chrysarobine au 1/50 a pu donner pourtant et très vite des résultats que la teinture d'iode diluée ne permettait pas d'obtenir.

TABLE DES MATIÈRES

DU TOME IV

CHAPITRE XV. — **SYSTÈME NERVEUX** 1

I. **Méningites aiguës non tuberculeuses** (Comby) 1

Étiologie 1
Anatomie pathologique 7
Symptômes 8
Pronostic 9
Diagnostic 9
Traitement 11

II. **Méningite cérébro-spinale épidémique** (Baginsky) 12

Historique et épidémiologie 12
Anatomie pathologique 16
Symptômes 17
Diagnostic 22
Pronostic 22
Traitement 22

III. **Le méningisme** (Dupré) 24

Méningisme hystérique 29
Méningisme réflexe 34
Méningisme toxi-infectieux 36

IV. **Méningite tuberculeuse** (Méry et Armand-Delille) 52

Historique 52
Anatomie pathologique 54
Étiologie 71
Symptômes 77
Pronostic 94
Diagnostic 97
Traitement 107

V. **Hémorragies méningées** (Crozer-Griffith) 111

Hémorragie intra-crânienne 111
Hémorragie spinale 117
Pachyméningite cérébrale hémorragique 119
Pachyméningite spinale hémorragique 121

VI. **Thrombose et phlébite des sinus** (A. Schlossmann) 122

Étiologie et pathogénie 122
Anatomie pathologique 124
Symptômes 125
Diagnostic 127
Pronostic 127
Traitement 127

VII. **Hémorragies cérébrales** (Johannessen) . . . . . .
Anémie et hyperémie du cerveau . . . . . .
Hémorragies intra-crâniennes . . . . . .
Méningites chroniques . . . . . .

VIII. **Scléroses cérébrales** (Richardière) . . . . . .
Historique . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

IX. **Tumeurs cérébrales** (Moussous et Rocaz) . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

X. **Hydrocéphalie** (L. d'Astros) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Étiologie et pathogénie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XI. **Hypertrophie du cerveau** (L. d'Astros) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Étiologie et pathogénie . . . . . .

XII. **Anencéphalie** (d'Astros et Hawthorn) . . . . . .
Anatomie générale . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Pathogénie . . . . . .

XIII. **Aphasie et troubles du langage** (Gutzmann) . . . . . .
Mutité . . . . . .
Aphasie . . . . . .
Bégaiement . . . . . .
Défauts de prononciation . . . . . .

XIV. **Idiotie, imbécillité, débilité mentale** (Chaslin et Rousseau) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Classification . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XV. **Épilepsie** (Chaslin et Rousseau) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Étiologie et pathogénie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .

Diagnostic 267
Pronostic. 268
Traitement 269

XVI. **Spasme nutant** (Thomson) 274

Historique 274
Symptômes 274
Étiologie. 277
Diagnostic 279
Pronostic. 280
Traitement 280

XVII. **Psychoses de l'enfance** (Comby) 281

Étiologie. 281
Symptômes. 282
Pronostic. 283
Traitement 283
1° Excitation cérébrale. 284
2° Vésanies. 287
3° Neurasthénie 292
4° Tics 295

XVIII. **Hystérie** (Saint-Philippe). 301

Historique 304
Étiologie 307
Symptômes. 316
Astasie-abasie 321
Diagnostic 324
Pronostic. 327
Traitement 328

XIX. **Terreurs nocturnes** (Moizard). 338

Historique 338
Symptômes 339
Étiologie. 340
Diagnostic 342
Traitement 343

XX. **Chorée** (Ch. Leroux). 345

Historique 345
Étiologie. 346
Anatomie pathologique 349
Bactériologie 352
Pathogénie 353
Symptômes. 356
Chorée paralytique. 366
Diagnostic 369
Pronostic. 370
Traitement 371

XXI. **Maladie de Bergeron, chorée électrique** (Bézy). 377

Historique 377
Symptômes. 379
Étiologie. 380
Diagnostic 380
Pronostic. 382
Traitement. 382

XXII. **Convulsions** (P. Simon) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXIII. **Tétanie** (Escherich) . . . . . .
Définition, formes . . . . . .
Pseudo-tétanos . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXIV. **Paralysie générale et tabes** (Moussous) . . . . . .
Paralysie générale . . . . . .
Tabes (ataxie locomotrice) . . . . . .
Tabes et paralysie générale associés . . . . . .

XXV. **Maladie de Friedreich** (Moussous) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXVI. **Maladie de Little** (P. Simon) . . . . . .
Historique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXVII. **Sclérose en plaques** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXVIII. **Syringomyélie** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XXIX. **Tumeurs de la moelle et des méninges spinales, compression lente de la moelle épinière** (P. Simon) . . . . . .
Étiologie, anatomie pathologique . . . . . .
I. Tubercules . . . . . .
II. Syphilis . . . . . .
III. Sarcomes . . . . . .
IV. Lipomes . . . . . .
V. Tumeurs diverses . . . . . .

Symptômes. 493
Diagnostic 494
Traitement. 495

XXX. **Myélite transverse généralisée aiguë** (Soltmann) 496
Étiologie. 496
Anatomie pathologique 498
Symptômes. 499
Diagnostic 502
Pronostic. 502
Traitement 504

XXXI. **Maladie de Landry** (Soltmann). 506
Symptômes. 506
Étiologie. 508
Pronostic. 512
Traitement 512

XXXII. **Amyotrophies chroniques progressives** (Haushalter). 513
Amyotrophies d'origine neurotique et spinale 513
1° Amyotrophie du type Charcot-Marie. 514
2° Amyotrophie du type Dejerine-Sottas 517
Amyotrophies primitives d'origine myopathique 520
1° Paralysie pseudo-hypertrophique. 521
2° Forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive. 526
3° Type Landouzy-Dejerine de la myopathie atrophique. 528
Analogie et fusion des différents types. 533
Caractères généraux des myopathies. 534
Amyotrophie familiale de la première enfance. 545

XXXIII. **Paralysie infantile** (Haushalter) 549
Historique 549
Symptômes. 550
Pronostic. 556
Diagnostic 558
Anatomie pathologique 561
Étiologie. 565
Traitement. 568

XXXIV. **Polioencéphalites** (Ausset). 572
Polioencéphalite supérieure aiguë hémorragique. 572
Polioencéphalite supérieure chronique 574
Myélite bulbaire aiguë. 578

XXXV. **Hématomyélie** (J. Hallé) 580
Étiologie et pathogénie. 580
Anatomie pathologique 583
Symptômes. 584
Diagnostic 586
Traitement. 586

XXXVI. **Polynévrites** (Ausset). 587
Étiologie 589
Anatomie pathologique 590
Symptômes. 592
Diagnostic 594
Pronostic. 595
Traitement. 595

XXXVII. **Trophonévrose de la face** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XXXVIII. **Paralysies obstétricales des nouveau-nés** (Comby) . . . . . .
I. Paralysies faciales . . . . . .
II. Paralysies du membre supérieur . . . . . .
III. Paralysies des membres inférieurs . . . . . .
XXXIX. **Paralysie faciale** (Bézy) . . . . . .
I. Paralysie faciale congénitale . . . . . .
II. Paralysie faciale acquise . . . . . .
XL. **Paralysie douloureuse des jeunes enfants** (Bézy) . . . . . .
Historique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
CHAPITRE XVI. — **SYSTÈME MUSCULAIRE** . . . . . .
I. **Maladie de Thomsen** (Carrière) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Complications . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Pathogénie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
II. **Paramyoclonus multiplex** (Carrière) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
III. **Myosites aiguës** (Martinez Vargas) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Polymyosites aiguës . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
IV. **Myosite ossifiante progressive** (Davel) . . . . . .
Historique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
V. **Tumeurs du muscle sterno-cléido-mastoïdien** (Gonzalez Alvarez) . .
Symptômes . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Étiologie et pathogénie . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

HAPITRE XVII. — **MALADIES DE LA PEAU** 680
I. **Glandes sudoripares et sébacées** (Comby) 680
1° Hyperidrose 680
2° Chromidrose 681
3° Dyshidrose 682
4° Sudamina 683
5° Acné 684
6° Séborrhée 687
II. **Kératoses** (Comby) 689
1° Ichtyose infantile 689
2° Ichtyose fœtale 694
3° Xérodermie pilaire 696
4° Kératodermie symétrique des extrémités 698
A. Kératodermie congénitale 699
B. Kératodermie acquise commune 699
C. Kératodermie en foyers 700
D. Kératodermie accidentelle 700
5° Psoriasis 701
6° Xeroderma pigmentosum 704
III. **Verrues** (Comby) 707
Étiologie 707
Anatomie pathologique 707
Symptômes 709
Diagnostic 710
Traitement 710
IV. **Molluscum contagiosum** (Comby) 711
Étiologie 711
Anatomie pathologique 711
Symptômes 712
Diagnostic 713
Traitement 713
V. **Dermites infantiles simples** (Jacquet) 714
Dermite érythémateuse simple 715
Dermite érythémato-squameuse 716
Dermite érythémato-vésiculeuse 716
Dermite papuleuse 717
Dermite ulcéreuse 721
Dermite intertrigo 721
VI. **Érythèmes infectieux et toxiques symptomatiques** (Mussy) 732
Diphtérie 732
Fièvre typhoïde 739
Choléra 742
Infections gastro-intestinales 742
Septicémie 743
Accidents puerpéraux 743
Blennorragie 745
Vaccine 745
Pneumonie 746
Infections diverses 746
VII. **Érythèmes infectieux idiopathiques** (Comby) 758
1° Érythème noueux 758
2° Érythème polymorphe 764
3° Érythème induré des jeunes filles 766

VIII. **Herpès** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
IX. **Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
X. **Eczéma** (Comby) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Anatomie pathologique . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XI. **Impétigo** (Ch. Leroux) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XII. **Ecthyma** (Ch. Leroux) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XIII. **Abcès multiples de la peau** (J. Renault) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XIV. **Infections cutanées** (J. Hulot) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic . . . . . .
Pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XV. **Gangrènes disséminées de la peau** (J. Renault) . . . . . .
Gangrène disséminée post-ulcéreuse . . . . . .
Gangrène disséminée infectieuse . . . . . .
XVI. **Maladie de Maurice Raynaud ou gangrène symétrique des extrémités** (Baumel) . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Diagnostic et pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .
XVII. **Engelures** (Baumel) . . . . . .
Étiologie . . . . . .
Symptômes . . . . . .
Diagnostic et pronostic . . . . . .
Traitement . . . . . .

XVIII. **Zona** (R. Millon) 867
Symptômes 868
Anatomie pathologique 876
Étiologie 878
Pronostic 883
Diagnostic 883
Traitement 884

XIX. **Tuberculoses cutanées et tuberculides** (W. Dubreuilh) 885
1° Ulcère tuberculeux granulique 885
2° Lupus tuberculeux 886
3° Tuberculose verruqueuse 902
4° Ulcère tuberculeux primitif 903
5° Gommes tuberculeuses 904
6° Tuberculose miliaire de la peau 906
7° Lichen des scrofuleux 906
8° Érythème induré 909
9° Tuberculides papulo-nécrotiques 910
10° Lupus érythémateux 911

XX. **Granulosis rubra nasi** (W. Dubreuilh) 912

XXI. **Lichen plan** (W. Dubreuilh) 913

XXII. **Urticaire pigmentaire** (W. Dubreuilh) 916
Étiologie 916
Symptômes 916
Anatomie pathologique 917
Diagnostic et traitement 918

XXIII. **Strophulus** (W. Dubreuilh) 919
Symptômes 919
Anatomie pathologique 922
Étiologie 922
Pronostic 924
Diagnostic 924
Traitement 925

XXIV. **Prurigo chronique de Hebra** (W. Dubreuilh) 927
Symptômes 927
Anatomie pathologique 929
Étiologie 929
Pronostic 930
Diagnostic 931
Traitement 931

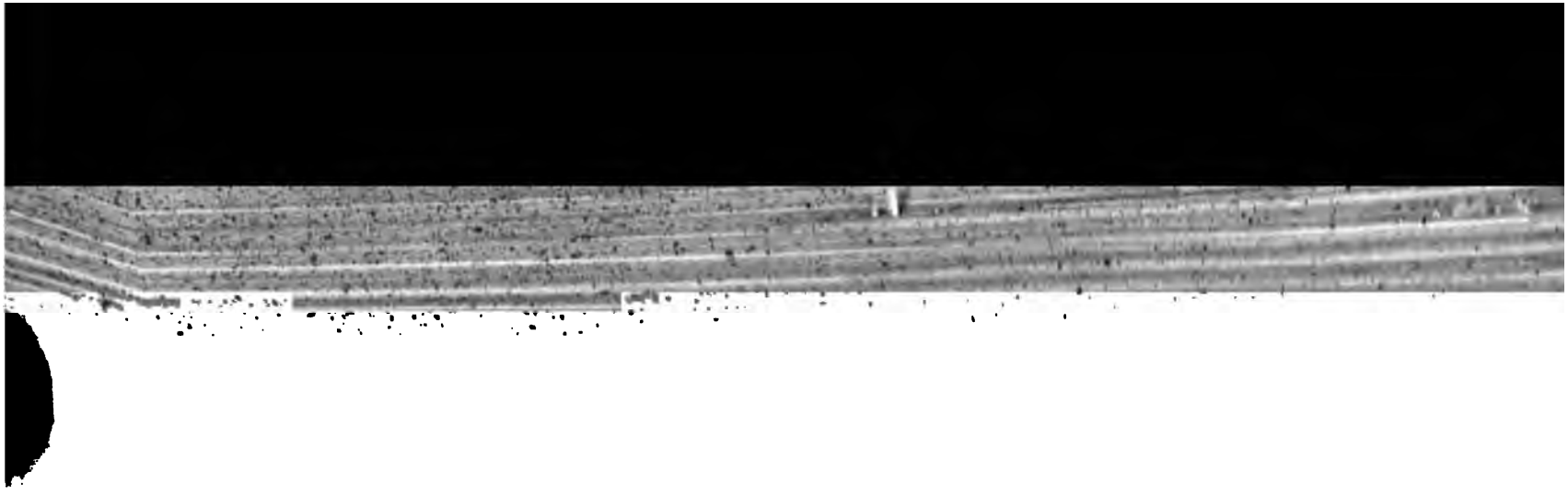
XXV. **Hydroa vacciniforme** (W. Dubreuilh) 933

XXVI. **Dermatite herpétiforme de Dühring-Brocq** (J. Hallé) 935
Étiologie 935
Symptômes 937
Anatomie pathologique 941
Diagnostic 943
Traitement 945

XXVII. **Nævi** (W. Dubreuilh) 946
Étiologie 950
Pronostic 951
Diagnostic 951
Traitement 952

XXVIII. **Xanthome** (J. Comby) . . . 953
Étiologie . . . 953
Anatomie pathologique . . . 954
Symptômes . . . 954
Diagnostic . . . 955
Traitement . . . 955
XXIX. **Neuro-fibromatose généralisée.** (J. Comby) . . . 956
Étiologie . . . 956
Anatomie pathologique . . . 956
Symptômes . . . 957
Pronostic et diagnostic . . . 958
Traitement . . . 958
XXX. **Sclérodermie** (Hayshalter) . . . 959
Symptômes . . . 959
Étiologie . . . 960
Anatomie pathologique . . . 961
Diagnostic . . . 962
Traitement . . . 962
XXXI. **Lèpre** (Jeanselme) . . . 965
Symptômes . . . 964
Diagnostic . . . 969
Étiologie . . . 972
Traitement . . . 976
XXXII. **Pédiculose du cuir chevelu** (W. Dubreuilh) . . . 979
XXXIII. **Pou du pubis** (W. Dubreuilh) . . . 985
XXXIV. **Gale** (W. Dubreuilh) . . . 984
Symptômes . . . 984
Étiologie . . . 986
Diagnostic . . . 988
Traitement . . . 989
XXXV. **Aplasie moniliforme ou monilethrix** (Jeanselme) . . . 991
XXXVI. **Pelade** (Sabouraud) . . . 994
La pelade de l'enfant . . . 995
Pelade essentielle (ophiasis) . . . 1001
Prophylaxie . . . 1007
Traitement . . . 1011
XXXVII. **Teignes tondantes** (Sabouraud) . . . 1015
Teigne tondante à petites spores . . . 1017
Tricophyties . . . 1020
Tricophyties animales . . . 1027
Traitement des teignes tondantes . . . 1056
XXXVIII. **Teigne faveuse** (Sabouraud) . . . 1046
Symptômes . . . 1048
Diagnostic . . . 1055
Traitement . . . 1056
XXXIX. **Pityriasis versicolor** (Sabouraud) . . . 1062
Symptômes . . . 1062
Diagnostic . . . 1065
Traitement . . . 1065

52525. Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.



LANE MEDICAL LIBRARY

To avoid fine, this book should be returned on or before the date last stamped below.

Traité des maladies
de l'enfance. 2.éd.
41073
5
6
.4
1905
NAME
DATE DUE
41073